



Précis
d'ophtalmologie
clinique

2^e édition

Précis
d'OPHTALMOLOGIE
clinique

2^e édition

Jack J. Kanski
MD, MS, FRCS, FRCOphth

Honorary Consultant Ophthalmic Surgeon
Prince Charles Eye Unit
King Edward VII Hospital
Windsor, Royaume-Uni

Traduction et adaptation de l'anglais par

Cyrine Khammari Chebbi
Valérie Sarda

Traduction coordonnée par

Pr Gilles Chaine



ELSEVIER
MASSON

Jack J Kanski, MD, MS, FRCS, FRCOphth, Honorary Consultant Ophthalmic Surgeon,
Prince Charles Eye Unit, King Edward VII Hospital, Windsor, Royaume-Uni

Traduction et adaptation de l'anglais

Dr Cyrine Khammari Chebbi, Assistante spécialiste, service d'ophtalmologie,
CHU Avicenne, Bobigny, France

Dr Valérie Sarda, Chef de clinique assistant, service d'ophtalmologie,
CHU Avicenne, Bobigny, France

Édition française coordonnée par le **Pr Gilles Chaine**, Ophtalmologiste des hôpitaux,
chef de service d'ophtalmologie, CHU Avicenne, Bobigny

L'édition originale, *Clinical Ophthalmology, A Synopsis*, second edition
(ISBN 978-0-7020-3135-9), a été publiée par Butterworth Heinemann Elsevier,
une marque d'Elsevier Limited.

Commissioning Editor : Russell Gabbedy

Developmental Editor : Louise Cook

Editorial Assistant : Poppy Garraway

Project Manager : Frances Affleck

Design : Stewart Larking

Édition française, *Précis d'ophtalmologie clinique*, 2^e édition (ISBN 978-2-8101-0154-2)

Éditrice : Gregg Colin

Chef de projet : Nathalie Morellato

Maquette de couverture : Véronique Lentaigne

© 2009, Elsevier Limited

© 2012 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés pour la traduction française

62, rue Camille-Desmoulins, 92442 Issy-les-Moulineaux cedex

www.elsevier-masson.fr

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

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

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

Préface de l'édition originale

Cinq années se sont écoulées depuis la précédente édition de cet ouvrage. Des modifications conséquentes ont été apportées à cette nouvelle édition dont le texte a été enrichi et approfondi, et qui comporte de nombreuses nouvelles illustrations. L'auteur souhaite que ce livre constitue un résumé synthétique de la 6^e édition d'*Ophthalmologie clinique*, l'objectif étant de donner au lecteur une vision globale de l'ophtalmologie, particulièrement utile lors de la préparation d'un examen. Il s'adresse également à tout clinicien recherchant un guide pratique de référence à la fois diagnostique et thérapeutique.

Jack J Kanski
2009

Remerciements

Je suis très reconnaissant à mes collègues ainsi qu'aux services de photographie médicale pour leur apport iconographique :

Abu El-Asrar L 14.90; Albert DM, Jakobiec FA *Principles and Practice of Ophthalmology*, WB Saunders, 1994 21.17a-c; **Armstrong D** 6.46; **Barabino S** 8.48; **Barry C** 3.37, 4.99, 8.14, 11.13, 13.26, 14.44, 14.66, 15.51, 15.66, 15.73, 15.84, 15.97, 16.18, 16.27, 16.57, 16.66, 17.12, 17.17, 17.25, 17.27, 17.32, 17.36, 17.37, 17.44, 17.49, 17.50, 18.2, 18.8, 18.60, 19.32, 21.12; **Baruchoff S** 3.17; **Bashshur Z** 14.50; **Bates R** 3.5, 3.20, 4.54, 4.72, 8.36, 9.38, 9.52, 9.58, 15.3, 15.23, 15.33; **Bolton A** 17.10, 17.31, 18.53; **Bonini S** 9.42; Bouloux P-M *Clinical Medicine Assessment Questions in Colour*, Wolfe, 1993 24.83; **Chisholm L** 3.35; **Curi A** 14.53; **Curtis R** 9.19, 9.21, 12.37, 13.20, 15.13, 15.29, 15.36, 15.38, 15.40, 23.9, 24.24; **Damato B** 15.19, 15.47, 15.48, 15.53, 15.57, 15.58, 15.83, 15.85, 15.91, 15.92, 15.93, 15.94, 15.95, 15.101, 16.61; **Delva S** 4.42; **Desai A** 2.20, 24.67; **Eye Academy** 10.10; Emond RT, Welsby PD, Rowland HA *Colour Atlas of Infectious Diseases*, Mosby, 2003 24.28, 24.32, 24.39; **ffytche T** 24.33, 24.68, 24.77; **Fogla R** 3.18, 8.49, 8.54, 9.60, 9.62, 9.64, 10.1, 11.19, 24.38; Forbes CD, Jackson WF *Color Atlas and Text of Clinical Medicine*, Mosby, 2003 24.22, 24.34; **Garcia C de A** 14.57, 14.58, 14.61; **Garner A** 4.38, 6.52, 15.42, 15.43, 15.69; Gass JDM *Stereoscopic Atlas of Macular Diseases : Diagnosis and Treatment*, Mosby, 1997 14.23, 14.84, 15.57, 16.54, 17.23, 17.48, 18.41, 22.9; **Gilbert C** 24.37; **Gilli P** 13.2, 13.7, 14.69, 14.77, 15.7, 15.81, 16.51, 17.9, 17.35, 17.45, 17.48, 18.18, 18.19, 21.1, 21.6, 22.11; **Govan J** 18.37, 18.38; **Hamza M** 15.50; **Harry J** 4.34, 15.68; Harry J, Misson G *Clinical Ophthalmic Pathology*, Butterworth-Heinemann, 2001 15.67, 15.70; **Hayreh Singh S** 16.31, 21.7; **Horton L** 3.11, 4.17, 4.26, 4.30, 4.66; **Hoyng C** 18.50, 18.51; **Isaacs T** 18.39; **Jager M** 2.13, 4.16, 4.32, 8.12, 8.53, 9.1, 9.31, 9.32, 11.1; **Kerr-Muir M** 9.50; Krachmer JH, Mannis MJ, Holland EJ *Cornea*, Mosby, 2005 4.28, 4.45, 5.15, 5.16, 8.48, 9.15, 9.24, 9.25, 9.86, 10.6, 10.7, 15.14, 24.76; **Kumar Puri S** 4.67, 13.34; **Leyland M** 10.8; **Leys A** 15.102; **Lightman S** 14.45; **Lisch W** 9.96; **Mackeen L** 13.14, 13.16; **Manoj B** 21.32, 21.44; **Marsh R** 16.38, 16.40; **Martinkova R** 13.45; **Merin L** 12.8, 12.11, 13.24, 14.89, 15.35, 16.17, 17.28, 17.33, 18.55, 22.10; **Mermoud A** 13.68; **Messmer E** 18.48; **Meyer D** 3.11; **Milewski S** 12.16, 14.85, 14.86, 15.100, 16.32, 17.23, 18.17, 23.15; Mir A *Atlas of Clinical Diagnosis*, Saunders, 2003 21.17d, 24.20, 24.35, 24.36, 24.44, 24.56, 24.59, 24.84; **Moore A** 18.28; **Moorfields Eye Hospital** 14.70, 14.76, 16.23, 17.21, 18.5, 18.26, 18.27, 18.31, 18.36, 18.40, 18.58, 18.61, 24.63; **Morse P** 14.18, 15.87, 18.32, 18.33, 18.34; **Mroczkowska H** 3.8; Nerad JA, Carter KD, Alford MA Oculoplastic and reconstructive surgery, in *Rapid Diagnosis in Ophthalmology*, Mosby, 2008 4.40, 24.4; **Nischal K** 2.9, 6.10, 6.38, 9.82, 12.34, 13.52, 15.79, 16.38, 21.25, 24.47, 24.64, 24.86, 24.87; **Parluekar M** 3.7, 20.12, 20.18, 24.90; **Pavesio C** 14.10, 14.32, 14.43, 14.47, 14.79; **Pearson A** 4.12, 4.14,

4.28, 4.50, 4.78, 4.86, 4.88, 4.90, 4.100, 5.1, 5.2, 5.3, 5.7, 5.13, 5.14, 5.15, 6.7, 6.23, 6.24, 6.25, 6.31, 6.32, 6.45, 6.46, 6.49, 6.54, 8.7, 23.2, 23.6, 23.7; **Pe'er J** 15.78; **Prost M** 14.83; **Raik N** 4.22; **Raina U** 14.38, 24.27, 24.50, 24.89; **Ridgway A** 9.73, 9.76, 9.77; **Rogers N** 3.4, 9.15, 9.63, 12.30, 13.36, 21.20, 24.91; **Rose G** 6.43; **Saine P** 16.33, 16.88, 17.46, 18.1, 21.4, 21.11; **Salmon J** 13.9, 13.51, 13.64; Schepens CL, Hartnett ME, Hirose T **Schepens Retinal Detachment and Allied Diseases, Butterworth-Heinemann, 2000** 19.12; Schuman JS, Christopoulos V, Dhaliwal DK, Kahook MY, Noecker RJ Lens and glaucoma, in **Rapid Diagnosis in Ophthalmology, Mosby, 2008** 3.18, 3.21, 12.33, 12.38, 13.13; **Shun Shin A** 23.13; **Sibtain N** 2.19, 24.60; **Singh AD** 15.103; Singh AD, Damato BE, Pe'er J, Murphree AL, Perry JD **Clinical Ophthalmic Oncology, Saunders, 2007** 4.35 4.39; **Sloper J** 2.11; **Talks J** 18.46; **Tanner V** 19.29; **Taylor D** 6.59; Taylor D, Hoyt CS **Pediatric Ophthalmology and Strabismus, Elsevier, 2005** 3.50; **Thomas D** 21.23, 21.43; **Trobe JD Neuro-ophthalmology, in Rapid Diagnosis in Ophthalmology, Mosby, 2008** 21.7; **Tuft S** 4.50, 4.60, 4.61, 7.1, 7.6, 7.7, 8.6, 8.11, 8.16, 8.17, 8.22, 8.25, 8.26, 8.27, 8.29, 8.31, 8.33, 8.34, 8.35, 8.36, 8.39, 8.43, 8.44, 8.47, 8.51, 8.55, 9.4, 9.5, 9.24, 9.27, 9.28, 9.29, 9.30, 9.33, 9.34, 9.41, 9.45, 9.46, 9.88, 10.3, 10.4, 12.17, 12.18, 24.40; **Visser R** 3.14, 9.61; **Waggoner T** 1.21; **Watson P** 11.6, 11.9, 11.11, 11.12; 11.14, 11.20, 11.22; **Watts P** 16.43; **Wykes W** 16.50; **Wylegala E** 8.41; **Yanguela J** 20.6, 23.4; Zitelli BL, Davis HW **Atlas of Pediatric Physical Diagnosis, Mosby, 2002** 6.67, 24.48; **Zografos L** 22.2.

Abréviations

AAN	anticorps antinucléaires
AC/A (rapport)	rapport accommodation convergence/accommodation
ACTH	hormone adrénocorticotrophique
AD	transmission de type autosomique dominant
AF	angiographie à la fluorescéine
AGC	artérite géantocellulaire
AINS	anti-inflammatoire non stéroïdien
AJI	arthrite juvénile idiopathique
AMIR	anomalie microvasculaire intrarétinienne
AO	adaptation à l'obscurité
APMPPE	<i>acute posterior placoid pigment epitheliopathy</i> (épithéliopathie multifocale pigmentaire en plaques)
AR	transmission de type autosomique récessif
ARM	angiographie par résonance magnétique
AV	acuité visuelle
AZORR	<i>acute zonal occult outer retinopathy</i> (rétinopathie zonale externe aiguë occulte)
AZOR	<i>acute zonal outer retinopathy</i> (rétinopathie zonale externe aiguë)
BDUMP	<i>bilateral diffuse uveal melanocytic proliferation</i> (prolifération mélanocytaire uvéale diffuse bilatérale)
BSS	<i>balanced salt solution</i>
CBC	carcinome basocellulaire
CHED	<i>congenital hereditary endothelial dystrophy</i> (dystrophie congénitale héréditaire endothéliale)
CIP	choroïdopathie interne ponctuelle
CLD	compte les doigts
CMV	cytomégalovirus
CPSD	<i>corrected pattern standard deviation</i> (déviations individuelle corrigée)
CRA	correspondance rétinienne anormale
CRP	<i>C-reactive protein</i> (protéine C réactive)
CRSC	chorio-rétinopathie séreuse centrale
CSC	carcinome spinocellulaire
DCG	dacryocystographie
DCR	dacryocystorhinostomie
DEP	décollement de l'épithélium pigmentaire
DMLA	dégénérescence maculaire liée à l'âge
DPA	déficit pupillaire afférent
DPV	décollement postérieur du vitré
DR	décollement de rétine
DVD	déviations verticales dissociées
ELISA	<i>enzyme-linked immunosorbent assay</i>

EOG	électro-oculogramme
EP	épithélium pigmentaire de la rétine
ERG	électrorétinogramme
FLM	faisceau longitudinal médian
FNR	fibres nerveuses rétinienne
FRPP	formation réticulée pontique paramédiane
5-FU	5-fluoro-uracile
GPAF	glaucome primitif à angle fermé
GPAO	glaucome primitif à angle ouvert
HAART	<i>highly active antiretroviral therapy</i>
HSV	virus herpès simplex
IAC	inhibiteur de l'anhydrase carbonique
ICG	vert d'indocyanine
Ig	immunoglobuline
IRM	imagerie par résonance magnétique
KCS	kératoconjonctivite sèche
KI	kératite interstitielle
LASEK	<i>laser in situ keratectomy</i>
LASIK	<i>laser in situ keratomileusis</i>
LAT	longueur axiale totale
LCR	liquide céphalorachidien
LED	lupus érythémateux disséminé
LSR	liquide sous-rétinien
MALT	<i>mucosa-associated lymphoid tissue</i> (tissu lymphoïde associé aux muqueuses)
MAR	<i>minimum angle of resolution</i> (angle minimal de résolution)
MD	<i>mean deviation</i> (déviation moyenne)
MEWDS	<i>multiple evanescent white dot syndrome</i> (syndrome des taches blanches évanescences multiples)
MPA	mélanose primitive acquise
MPS	mucopolysaccharidose
NF	neurofibromatose
NOC	nystagmus optocinétique
NOIA	neuropathie optique ischémique antérieure
NVC	néovascularisation choroïdienne
NVE	néovaisseaux extrapapillaires
NVP	néovaisseaux papillaires
OACR	occlusion de l'artère centrale de la rétine
OBAR	occlusion de branche artérielle rétinienne
OBVR	occlusion de branche veineuse rétinienne
OCT	<i>optical coherence tomography</i> (tomographie à cohérence optique)
OIN	ophtalmoplégie internucléaire
OMC	œdème maculaire cystoïde
OMCS	œdème maculaire cliniquement significatif
OMS	Organisation mondiale de la santé
OPEC	ophtalmoplégie externe progressive chronique

OVCR	occlusion de la veine centrale de la rétine
PAN	polyartérite noueuse
PCR	<i>polymerase chain reaction</i>
PDT	photothérapie dynamique
PEV	potentiels évoqués visuels
PEX	matériel pseudoexfoliatif
PHMB	polyhexaméthylène biguanide
PIO	pression intraoculaire
PKR	photokératectomie réfractive
PL	perception lumineuse
PORN	<i>progressive outer retinal necrosis</i> (nécrose rétinienne externe progressive)
PP	pars planite
PPR	photocoagulation panrétinienne au laser
PRD	précipités rétrodescemétiques
PSD	<i>pattern standard deviation</i> (déviations individuelle)
PVR	prolifération vitréorétinienne
RD	rétinopathie diabétique
RDNP	rétinopathie diabétique non proliférante
RDP	rétinopathie diabétique proliférante
RDPP	rétinopathie diabétique préproliférante
RP	rétinite pigmentaire
SAP	synéchie antérieure périphérique
SF	<i>short-term fluctuation</i> (fluctuation à court terme)
Sida	syndrome d'immunodéficience acquise
SNC	système nerveux central
TDM	tomodensitométrie
TEP	tomographie par émission de positons
TINU	<i>tubulointerstitial nephritis and uveitis</i>
TRJF	télangiectasies rétinienne juxtafovéolaires
TTT	thermothérapie transpupillaire
UAA	uvéite antérieure aiguë
UAC	uvéite antérieure chronique
UI	uvéite intermédiaire
VC	vision des couleurs
VEGF	<i>vascular endothelial growing factor</i>
VHL	syndrome de Von Hippel-Lindau
VIH	virus de l'immunodéficience humaine
VRM	veinographie par résonance magnétique
VS	vitesse de sédimentation
VZV	<i>varicella zoster virus</i> (virus varicelle-zona)
XL	transmission liée à l'X
XLD	transmission dominante liée à l'X
XLR	transmission récessive liée à l'X
ZAC	zone avasculaire centrale

Techniques d'examen clinique

Examen à la lampe à fente du segment antérieur	2
Examen du fond d'œil	2
Tonométrie	3
Gonioscopie	4
Tests psychophysiques	6
Examen orthoptique	9
Tests électrophysiques	16
Périmétrie	18

Examen à la lampe à fente du segment antérieur

- 1. Lumière directe** – une lumière diffuse permet de détecter les anomalies grossières et une fente fine permet de visualiser une image en coupe de la cornée (*Fig. 1.1a*).
- 2. Diffusion sclérale** – permet de détecter de fines anomalies stromales (*Fig. 1.1b*).
- 3. Rétro-illumination** – détecte de fines anomalies de l'endothélium et de l'épithélium cornéens (*Fig. 1.1c*).

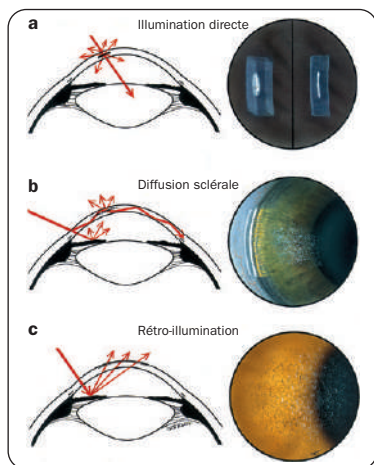


Fig. 1.1 Biomicroscopie à la lampe à fente du segment antérieur

Examen du fond d'œil

Examen à la lampe à fente

- 1. Biomicroscopie indirecte** – une lentille convergente de forte



Fig. 1.2 Biomicroscopie à la lampe à fente du fond d'œil

puissance permet d'offrir une vue à large champ du fond d'œil (*Fig. 1.2*); l'image est inversée dans le plan vertical et retournée horizontalement.

- 2. Verre à trois miroirs de Goldmann** – composé d'une partie centrale et de trois miroirs périphériques disposés selon différents angles d'inclinaison (*Fig. 1.3*).
 - Partie centrale – donne une vue directe des 30° centraux du fond d'œil.



Fig. 1.3 Verre à trois miroirs de Goldmann

- Miroir oblong – visualise la moyenne périphérie, de 30° jusqu'à l'équateur.
- Miroir carré – visualise l'extrême périphérie de l'équateur à l'ora serrata.
- Miroir en forme de dôme – permet de pratiquer une gonioscopie.
- Lors de l'examen du méridien vertical, l'image est retournée dans le sens vertical mais n'est pas inversée latéralement (Fig. 1.4).
- Lors de l'examen du méridien horizontal, l'image est inversée latéralement.

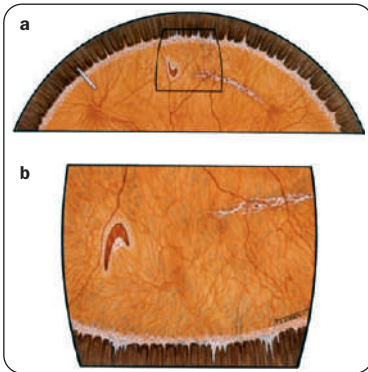


Fig. 1.4 (a) Déchirure en U gauche à 12 heures au niveau d'une plage de dégénérescence palissadique; (b) même déchirure vue au verre de Goldmann à 6 heures

Ophtalmoscopie indirecte

La lumière émise par l'instrument est transmise au fond d'œil à travers une lentille convergente qui permet d'avoir une image inversée dans le sens horizontal et retournée dans le sens vertical (Fig. 1.5).

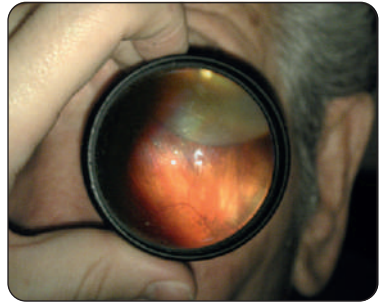


Fig. 1.5 Ophtalmoscopie indirecte

Tonométrie

1. Goldmann – tonomètre à aplanation avec un double prisme (Fig. 1.6).

- Excès de fluorescéine : les deux demi-cercles sont trop épais et le rayon trop petit (Fig. 1.7a).
- Insuffisance de fluorescéine : les deux demi-cercles sont trop fins et le rayon trop grand (Fig. 1.7b).
- Quantité appropriée de fluorescéine – deux demi-cercles d'épaisseur et de diamètre corrects (Fig. 1.7c).

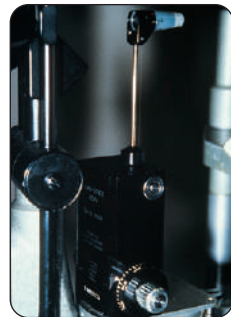


Fig. 1.6 Tonomètre de Goldmann

2. **Perkins** – tonomètre portable à aplanation (Fig. 1.8).
3. **Tono-Pen™** – tonomètre portable, contact (Fig. 1.9).

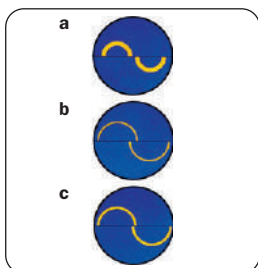


Fig. 1.7 (a) excès de fluorescéine; (b) insuffisance de fluorescéine; (c) correct



Fig. 1.8 Tonomètre de Perkins



Fig. 1.9 Tono-Pen™



Fig. 1.10 Keeler Pulsair™

4. **Tonomètres non contact** – la partie centrale de la cornée est aplanie par un jet d'air. La durée qui sépare le début du jet d'air et l'aplanation de la cornée est proportionnelle à la pression intraoculaire (par exemple tonomètre non portable de Reichert et tonomètre portable Pulsair™ de Keeler) (Fig. 1.10).

Gonioscopie

Lentilles de gonioscopie

1. **Indirecte** – permet d'obtenir une image de l'angle iridocornéen opposé et nécessite une lampe à fente.
 - a. **Verre de Goldmann** (Fig. 1.3) – nécessite l'utilisation d'un gel d'interface. Certaines versions comportent un ou deux miroirs et sont plus adaptées à la trabéculoplastie au laser.
 - b. **Verre de Zeiss** – verre à quatre miroirs (Fig. 1.11a) qui ne nécessite pas l'utilisation d'un gel d'interface, permet une vision simultanée de l'angle iridocornéen dans sa totalité (Fig. 1.11b). Peut permettre de pratiquer une gonioscopie dynamique.

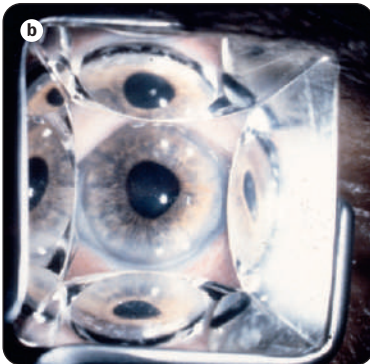
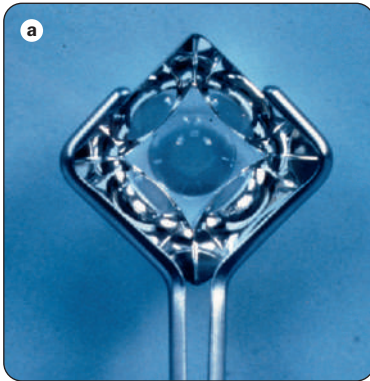


Fig. 1.11 Lentille de Zeiss

2. Directe (gonioprismes) – permet de visualiser directement l'angle iridocornéen.

- a. *Verre de Koeppel* – à visée diagnostique.
- b. *Verre de Swan-Jacob* – utilisé pour la goniotomie (Fig. 1.12).

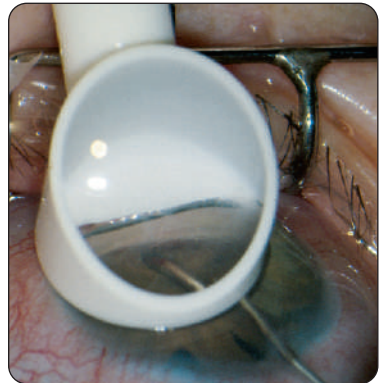


Fig. 1.12 Lentille de Swan-Jacob

Identification des structures de l'angle iridocornéen (Fig. 1.13)

1. **Anneau de Schwalbe** – sépare la limite périphérique de la membrane de Descemet et la limite antérieure du trabéculum.



Fig. 1.13 Structures normales de l'angle iridocornéen

2. Trabéculum – s'étend de l'anneau de Schwalbe jusqu'à l'éperon scléral.

- Partie antérieure non fonctionnelle adjacente à la ligne de Schwalbe.
- Partie postérieure fonctionnelle pigmentée adjacente à l'éperon scléral.

3. Éperon scléral – bande blanchâtre étroite dense, souvent brillante.

4. Bande ciliaire – se situe immédiatement derrière l'éperon scléral.

5. Récession de l'angle – recul postérieur de l'iris qui s'insère sur le corps ciliaire.

6. Procès iriens – s'insèrent au niveau de l'éperon scléral.

Classification de Shaffer de l'ouverture de l'angle iridocornéen

La classification de Schaffer attribue un grade (de 0 à 4) à chaque angle iridocornéen en associant une description anatomique, une estimation de la profondeur de l'angle en degrés, et l'interprétation clinique qui en découle (Fig. 1.14).

- Grade 4 (35–40°) – la bande ciliaire est facilement visible; la fermeture est impossible.
- Grade 3 (25–35°) – au minimum, l'éperon scléral est visible; la fermeture est impossible.
- Grade 2 (20°) – seul le trabéculum est visible; la fermeture est possible mais peu probable.

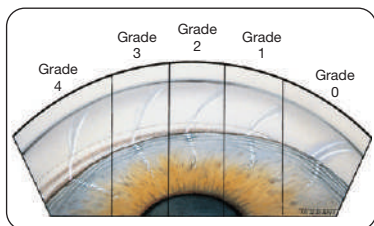


Fig. 1.14 Classification de l'ouverture de l'angle iridocornéen

- Grade 1 (10°) – seul l'anneau de Schwalbe est visible et parfois la partie antérieure du trabéculum; la fermeture est fort probable.
- Grade 0 (0°) – aucune structure n'est visible, la périphérie de la cornée ne peut être identifiée; l'angle est fermé.

Tests psychophysiques

Acuité visuelle

L'acuité visuelle spatiale est quantifiée par l'angle de séparation minimal



Fig. 1.15 Échelle de Snellen

(sous-tendu au point nodal de l'œil) entre deux objets qui permet de les percevoir comme distincts.

- 1. Échelle de Snellen** – rapport entre la distance de l'examen et la distance à laquelle la lettre sous-tendrait 5 minutes d'arc dans le plan vertical (Fig. 1.15).
 - À 6 mètres, une lettre 6/6 sous-tend 5 minutes d'arc et une lettre 6/60 sous-tend 50 minutes d'arc.
 - Fraction de Snellen ($6/6 = 1$; $6/60 = 0,10$).
- 2. Échelle de Bailey-Lovie** – indique l'angle minimal de résolution (*minimum angle of resolution* [MAR]) qui correspond à la résolution requise pour séparer les éléments d'une lettre (Fig. 1.16).



Fig. 1.16 Échelle de Bailey-Lovie

- 6/6 équivaut à un MAR de 1 minute d'arc et 6/12 équivaut à 2 minutes d'arc.
- Le logMAR est le logarithme du MAR; comme la taille des lettres

varie de 0,1 logMAR par rangée et qu'il y a 5 lettres par rangée, chaque lettre peut recevoir un score de 0,02.

Sensibilité au contraste

Mesure le contraste minimal nécessaire pour distinguer un objet test. L'échelle de contraste de Pelli-Robson (Fig. 1.17) est utilisée à 1 mètre et est composée de plusieurs rangées de lettres de taille égale, mais dont le contraste diminue de 0,15 unité logarithmique par groupe de trois lettres.



Fig. 1.17 Échelle de sensibilité au contraste de Pelli-Robson

Grille d'Amsler

- Évalue les 20° du champ visuel centrés sur la fixation.
- Il existe sept types de planches, le type 1 étant le plus utilisé.
- La grille est composée de 400 carrés mesurant chacun 5 mm de long.
- Quand le test est tenu à 35 cm environ, chaque petit carré sous-tend un angle de 1°.
- Le patient dessine les anomalies perçues comme les scotomes ou les

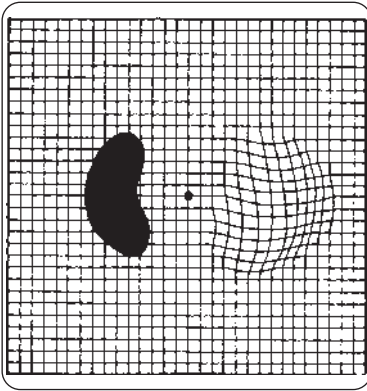


Fig. 1.18 Enregistrement des résultats d'une grille d'Amsler

zones de métamorphopsies sur une grille séparée (Fig. 1.18).

Adaptométrie à l'obscurité

- Définition** – phénomène par lequel le système visuel s'adapte à la réduction de l'éclaircissement.
- Indications**
 - Bilan des nyctalopies.
 - Diagnostic des dystrophies rétinienne.
- Technique d'adaptométrie de Goldmann-Weekers**
 - Le patient est exposé à une lumière intense qui « blanchit » les photorécepteurs, puis il est placé dans l'obscurité.
 - Des stimulations lumineuses d'intensité progressive sont présentées.
 - La valeur seuil à laquelle le patient perçoit juste la lumière est ensuite reportée sur un graphique.
- Courbe de sensibilité** – c'est un graphique de l'intensité lumineuse

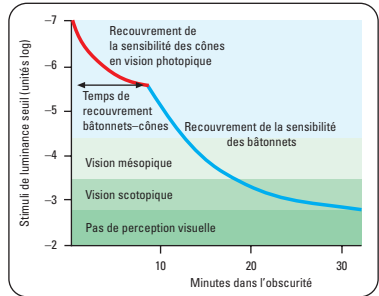


Fig. 1.19 Courbe d'adaptation dans l'obscurité

du spot minimal perçu par rapport au temps écoulé pendant l'adaptation (Fig. 1.19).

- Segment des cônes de la courbe** – représente les 5 à 10 premières minutes d'obscurité pendant lesquelles la sensibilité des cônes s'améliore rapidement.
- Transition cônes-bâtonnets** – chez les sujets sains, se produit au bout de 7 à 10 minutes quand les cônes atteignent leur sensibilité maximale et que les bâtonnets deviennent notablement plus sensibles que les cônes.
- Segment bâtonnets de la courbe** – il est plus lent et représente la poursuite de l'amélioration de sensibilité des bâtonnets.

Tests de la vision des couleurs

- Test d'Ishihara** – utilisé principalement pour dépister les protanomalies et les deutéranomalies congénitales.
 - Composé d'une planche de tests, suivie de 16 planches dont chacune porte une matrice de points disposés de façon à

former au centre un nombre ou une figure que l'on demande au patient d'identifier (Fig. 1.20).

- Un patient qui présente un trouble de la vision des couleurs ne pourra identifier que certaines de ces figures.

2. Test de Hardy-Rand-Rittler – il est comparable au test d'Ishihara, mais il est plus sensible car il permet d'identifier les trois anomalies congénitales (Fig. 1.21).

3. Test City University – il se compose de 10 planches dont chacune contient une couleur centrale et quatre couleurs périphériques (Fig. 1.22). Le patient choisit la couleur périphérique qui correspond le mieux à la couleur centrale.

4. Test 100-hue de Farnsworth-Munsell – pour la détection des anomalies congénitales et acquises de la vision des couleurs; 85 pastilles de couleurs sont réparties dans quatre râteliers séparés. Dans chaque râtelier, les deux pastilles

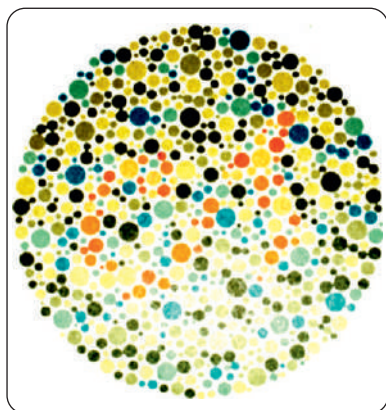


Fig. 1.20 Test d'Ishihara

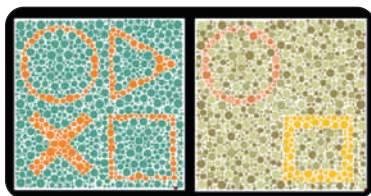


Fig. 1.21 Test de Hardy-Rand-Ritter



Fig. 1.22 Test de City University



Fig. 1.23 Test 100-hue de Farnsworth-Munsell

situées aux extrémités sont fixes et les autres sont libres et peuvent être placées de façon aléatoire par l'examineur (Fig. 1.23).

Examen orthoptique

Acuité visuelle

Chez l'enfant à l'âge préverbal

- 1. Fixation et poursuite oculaire** – en utilisant un objet test brillant qui attire l'attention de l'enfant.
- 2. Comparaison des deux yeux** – en cachant un œil. Une agitation de

l'enfant peut indiquer une mauvaise acuité visuelle de l'œil non caché (Fig. 1.24).

3. **Comportement visuel à la fixation** – permet de rechercher une préférence unilatérale en cas de strabisme manifeste.
4. **Test de 10 Δ** – exploration d'une diplopie.
5. **Test en rotation** – permet d'évaluer de façon grossière la capacité de l'enfant de fixer avec les deux yeux ouverts.
6. **Test du regard préférentiel** – les petits enfants préfèrent regarder une image structurée qu'un plan homogène – par exemple cartes de Cardiff (Fig. 1.25), de Teller ou de Keeler.

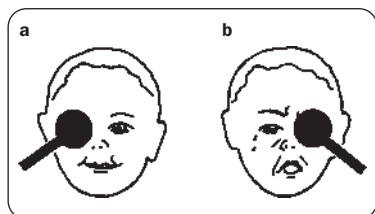


Fig. 1.24 (a) Pas de refus à l'occlusion de l'œil qui a la mauvaise acuité; (b) refus à l'occlusion du bon œil

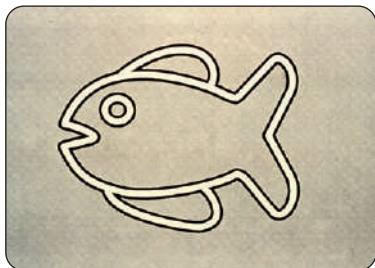


Fig. 1.25 Carte d'acuité de Cardiff

Chez l'enfant à l'âge verbal

1. **Vers l'âge de 2 ans** – nommer des figures comme les images de Kay (Fig. 1.26).
2. **Vers l'âge de 3 ans** – appariement d'optotypes; Sheridan-Gardiner (Fig. 1.27), Keeler log-MAR ou Sonksen.

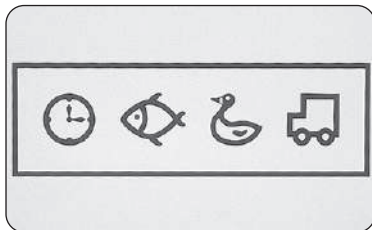


Fig. 1.26 Images de Kay



Fig. 1.27 Test de Sheridan-Gardiner

Tests pour la vision binoculaire et la stéréopsie

La stéréopsie est mesurée en secondes d'arc ($1^\circ = 60$ minutes d'arc); l'acuité visuelle spatiale normale est de 1 minute, et la stéréoacuité normale est de 60 secondes d'arc (qui équivaut à une minute); plus la valeur est basse, meilleure est l'acuité.

1. **TNO** – nécessite l'utilisation de lunettes rouge-vert (Fig. 1.28). La disparité est de 480 à 15 s.
2. **Test de Frisby** – ne nécessite pas l'utilisation de lunettes (Fig. 1.29). La disparité est de 600 à 15 s.
3. **Test de Lang** – ne nécessite pas l'utilisation de lunettes (Fig. 1.30). La disparité est de 1200 à 600 s.
4. **Test de Titmus** – nécessite des verres polarisés (Fig. 1.31).

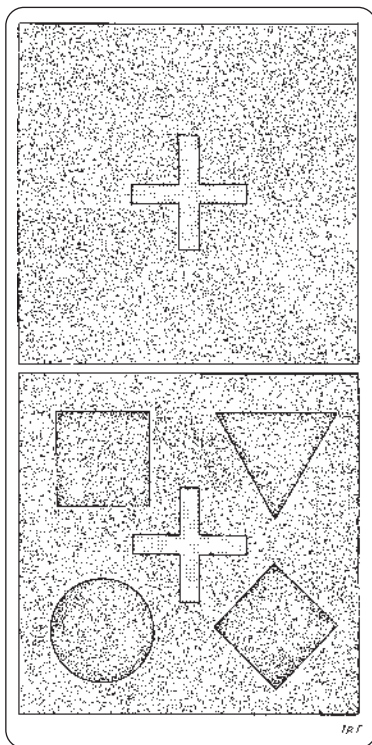


Fig. 1.28 Test TNO

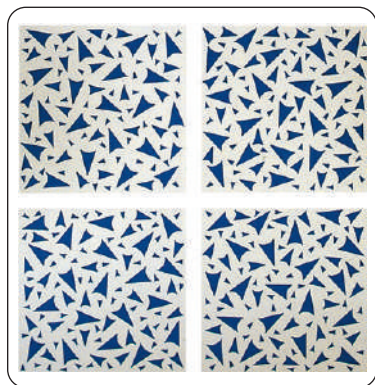


Fig. 1.29 Test de Frisby

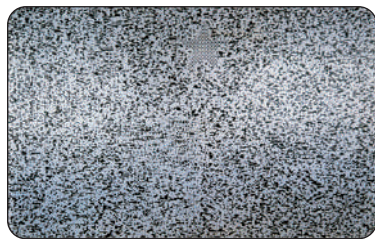


Fig. 1.30 Test de Lang

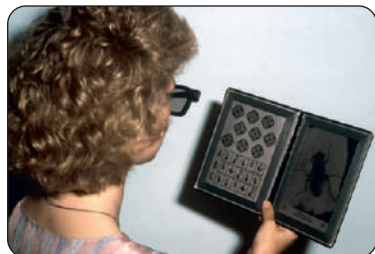


Fig. 1.31 Test de Titmus

- La mouche : la disparité est de 3000 s.
- Les cercles : la disparité varie de 800 à 40 s.
- Les animaux : la disparité varie de 400 à 100 s.

Tests pour les anomalies sensorielles

1. Test des 4 points de Worth –

nécessite l'utilisation de lunettes rouge-vert (Fig. 1.32).

2. Verres striés de Bagolini – des

verres comportant de fines stries à 45° et 135° convertissent une source de lumière ponctuelle en une ligne oblique perpendiculaire à celle vue par l'œil controlatéral (Fig. 1.33 et 1.34).

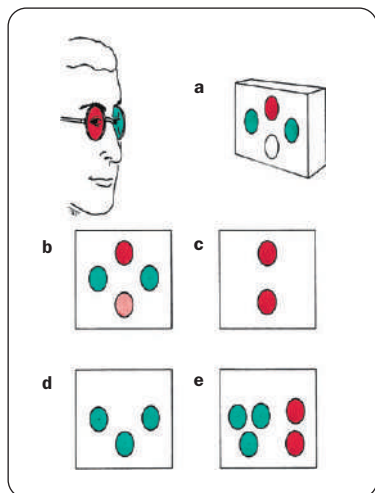


Fig. 1.32 Test des 4 points de Worth.

- (a) Le patient porte à droite un verre rouge et à gauche un verre vert et regarde un écran avec une lumière rouge, deux lumières vertes et une lumière blanche; (b) fusion normale ou CRA; (c) suppression gauche; (d) suppression droite; (e) diplopie



Fig. 1.33 Verres de Bagolini

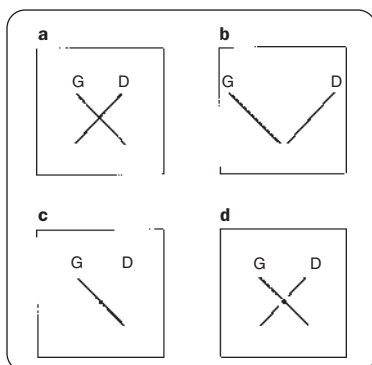


Fig. 1.34 Résultats possibles du test de Bagolini. (a) Fusion normale ou CRA; (b) diplopie; (c) suppression; (d) petit scotome central de suppression

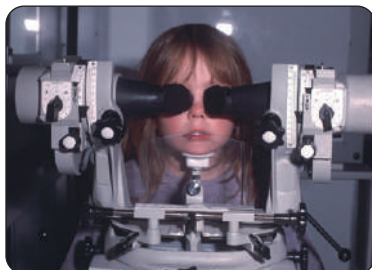


Fig. 1.35 Synoptophore

3. Synoptophore – compense l'angle de strabisme et permet que les stimuli se présentent aux deux yeux simultanément (Fig. 1.35); peut être utilisé pour rechercher le potentiel de vision binoculaire en présence de strabisme manifeste (Fig. 1.36).

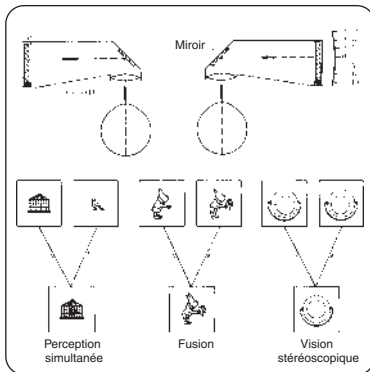


Fig. 1.36 Grades de la vision binoculaire

Tests à l'écran

1. Cover-uncover test

- Cover test pour les hétérotropies (Fig. 1.37).

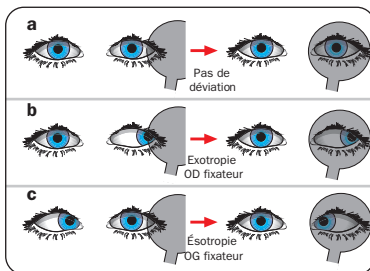


Fig. 1.37 Résultats possibles d'un cover test

- Uncover test pour les hétérophories (Fig. 1.38).

2. Test à l'écran alterné – met en évidence la déviation totale quand la fusion est supprimée (Fig. 1.39). Ce test doit être pratiqué après le cover-uncover test.

3. Test à l'écran avec prismes – permet de mesurer l'angle de la déviation en combinant le test à l'écran alterné avec des prismes.

Mesure de la déviation

1. Test de Hirschberg – chaque millimètre de déviation correspond à 7° ($1^\circ \approx 2 \Delta$).

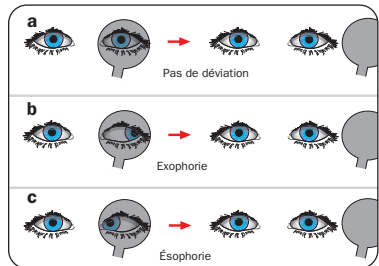


Fig. 1.38 Résultats possibles d'un uncover test

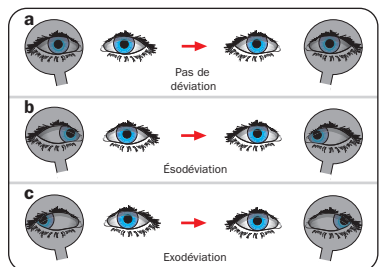


Fig. 1.39 Résultats possibles d'un cover test alterné

- 2. Test de Krimsky** – des prismes sont placés en face de l'œil fixateur jusqu'à obtention de reflets cornéens symétriques (Fig. 1.40).
- 3. Aile de Maddox** – dissocie les yeux en vision de près (environ 30 cm) et mesure l'hétérophorie; l'œil droit voit seulement la flèche verticale blanche et la flèche horizontale rouge; l'œil gauche voit seulement la rangée verticale et la rangée horizontale de chiffres (Fig. 1.41).
- 4. Baguette de Maddox** – dissocie les deux yeux mais ne permet pas de différencier entre une hétérophorie et une hétérotropie. Un verre cylindrique rouge strié permet de convertir un point lumineux blanc en une ligne rouge perpendiculaire à l'axe de la striation du verre (Fig. 1.42). La dissociation est mesurée par la superposition des deux images en utilisant les prismes.



Fig. 1.40 Test de Krimsky

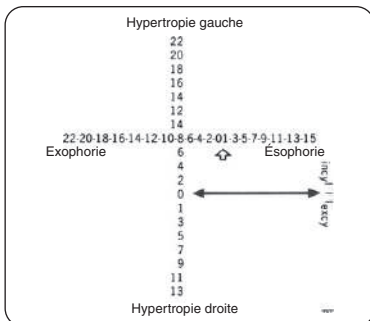


Fig. 1.41 Aile de Maddox

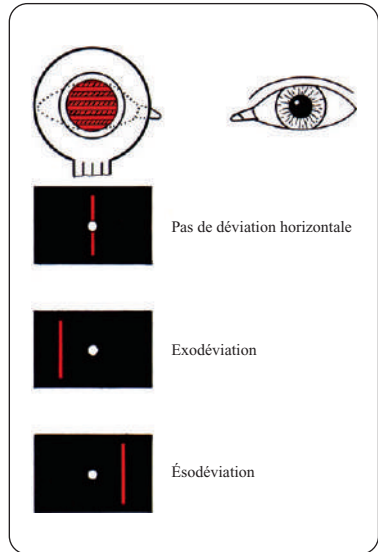


Fig. 1.42 Baguette de Maddox

Tests devant une diplopie

Le test de Hess et l'écran de Lees (Fig. 1.43) rapportent les positions

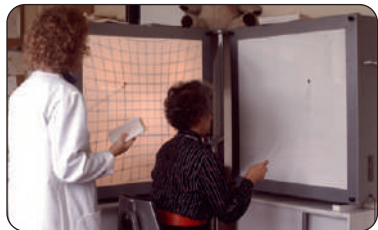


Fig. 1.43 Écran de Lees

oculaires dissociées en fonction des muscles extraoculaires.

1. Paralysie acquise récente du IV droit (Fig. 1.44).

- Figure de droite – plus petite que celle de gauche.
- Figure de droite – hyperaction de l'oblique inférieur et hypoaction de l'oblique supérieur.

- Figure de gauche – hyperaction du droit inférieur et hypoaction (paralysie par inhibition) du droit supérieur.
- Déviation primaire : D/G 8°.
- Déviation secondaire : D/G 17°.

2. Paralysie du VI droit (Fig. 1.45).

- Figure de droite – plus petite que celle de gauche.

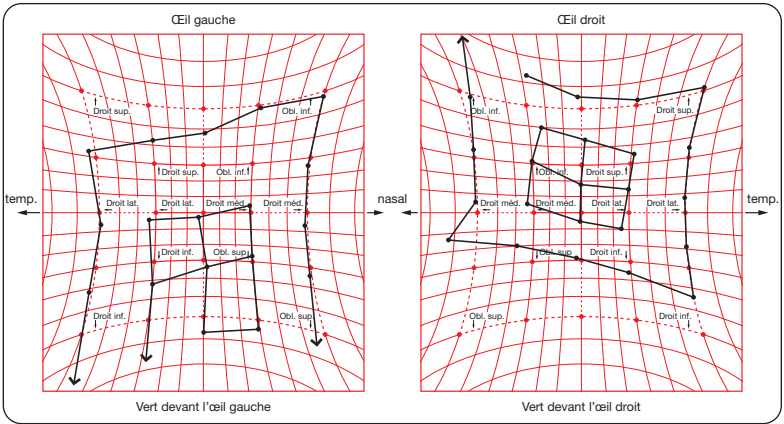


Fig. 1.44 Graphique de Hess d'une paralysie du IV droit récente acquise

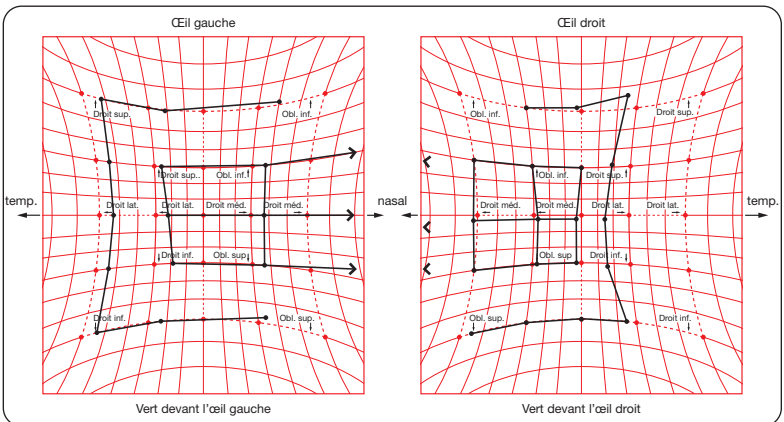


Fig. 1.45 Graphique de Hess d'une paralysie du VI droit récente acquise

- Ésotropie droite – le point de fixation au niveau de la figure de droite est dévié en nasal.
- Figure de droite – hypoaction marquée du droit externe et légère hyperaction du droit interne.
- Figure de gauche – hyperaction marquée du droit interne.
- Angle primaire : $+15^\circ$.
- Angle secondaire : $+20^\circ$.

Tests électrophysiques

Électrorétinographie

Principes

L'électrorétinogramme (ERG) est l'enregistrement d'un potentiel d'action généré par la rétine quand elle est stimulée par une lumière d'intensité adéquate. Le potentiel généré entre une électrode active et une électrode de référence est amplifié et affiché (Fig. 1.46).

1. Onde a – c'est la première déflexion rapide négative directement générée par les photorécepteurs.

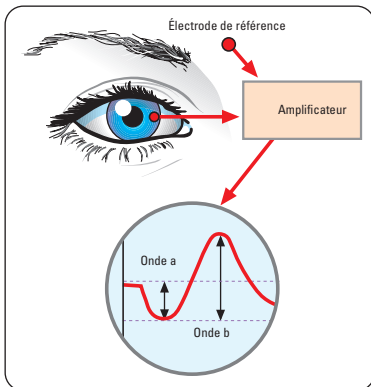


Fig. 1.46 Principes de l'ERG

2. Onde b – c'est la déflexion positive plus lente qui suit. L'amplitude de l'onde b est mesurée de la pointe de la dépression de l'onde a au sommet de l'onde b. Elle augmente avec l'adaptation à l'obscurité et l'augmentation du stimulus lumineux.

ERG normal

Comprend 5 enregistrements (Fig. 1.47) : les trois premiers sont obtenus après 30 minutes d'adaptation à l'obscurité (ERG scotopique) et les deux derniers sont obtenus après 10 minutes d'exposition à une lumière diffuse moyennement brillante (ERG photopique).

1. ERG scotopique

a. Réponses des bâtonnets – elles sont obtenues avec un flash très faible de lumière blanche ou avec une lumière bleue, ce qui donne une grande onde b et une onde a petite ou non mesurable.

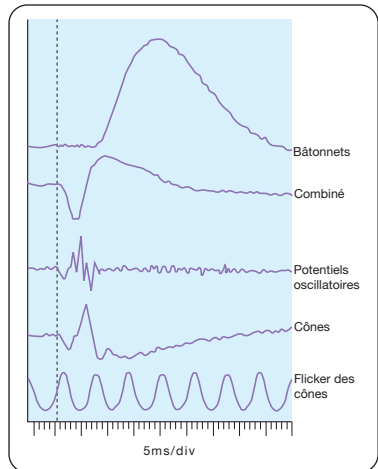


Fig. 1.47 ERG normal

- b. *Réponses combinées des bâtonnets et des cônes* – elles sont obtenues au moyen d'un flash blanc très brillant donnant une onde a et une onde b proéminentes.
- c. *Potentiels oscillatoires* – provoqués par une forte lumière blanche et en modifiant les paramètres d'enregistrement.

2. ERG photopique

- a. *Réponses des cônes* – obtenues avec un flash unique brillant, qui génère une onde a et une onde b avec de faibles potentiels oscillatoires.
- b. *Flicker des cônes* – utilisé pour isoler les cônes en employant une lumière oscillante à une fréquence de 30 Hz à laquelle les bâtonnets ne peuvent pas répondre.

ERG multifocal

L'ERG multifocal permet d'obtenir une cartographie de la fonction rétinienne. Le stimulus est étalonné pour tenir compte de la variation de l'intensité des photorécepteurs au niveau de la rétine. Le résultat peut être résumé sous la forme d'un graphique tridimensionnel qui ressemble à un « mont de vision » (Fig. 1.48). Cette technique peut être

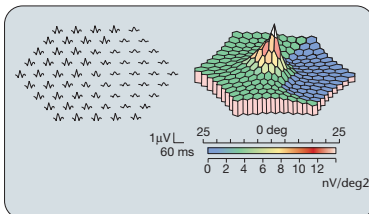


Fig. 1.48 ERG multifocal

utilisée pour presque toutes les pathologies affectant la fonction rétinienne.

Électro-oculographie

1. Principe – l'électro-oculogramme

(EOG) mesure le potentiel de repos qui existe entre la cornée électriquement positive et la partie postérieure de l'œil électriquement négative (Fig. 1.49). Seules les altérations diffuses ou étendues de l'EP peuvent donner une altération significative de l'EOG.

2. Technique

- Le test est réalisé en adaptation à la lumière puis en adaptation à l'obscurité.
- Les électrodes sont fixées sur la peau à proximité des canthus externe et interne.
- On demande au patient de tourner son regard rythmiquement

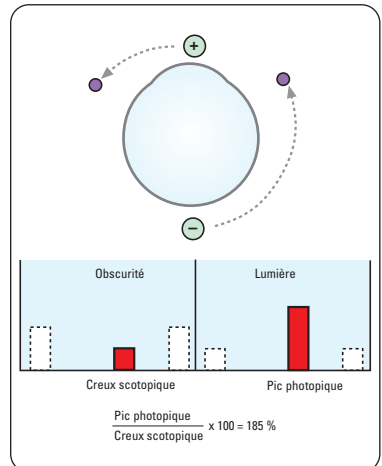


Fig. 1.49 Principes de l'EOG

d'un côté à l'autre en faisant des parcours d'amplitude égale.

- Le potentiel différentiel entre les deux électrodes est amplifié puis enregistré.

- 3. Interprétation** – le résultat est calculé en divisant la hauteur du potentiel à son maximum obtenu en adaptation à la lumière (pic photopique [*light peak*]) par la hauteur du potentiel à son minimum en adaptation à l'obscurité (creux scotopique [*dark trough*]). Ce résultat est exprimé sous la forme d'un rapport (rapport d'Arden) ou d'un ratio; la valeur normale est de plus de 1,85 ou 185 %

Potentiels évoqués visuels (PEV)

- 1. Principe** – enregistrement de l'activité électrique du cortex visuel créée par une stimulation rétinienne. Les PEV permettent d'évaluer la fonction visuelle chez les bébés et d'explorer les neuropathies optiques, essentiellement celles associées à une pathologie démyélinisante.
- 2. Technique** – le stimulus est soit un flash soit un damier, dont la polarité s'inverse périodiquement sur un écran (Fig. 1.50).
- 3. Interprétation** – la latence et l'amplitude de la réponse sont mesurées. Dans les neuropathies optiques, ces deux paramètres sont affectés.

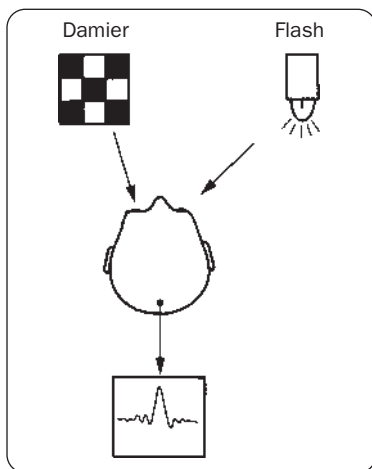


Fig. 1.50 Principes des PEV

Périmétrie

Types de périmétrie

- 1. Cinétique** – évaluation bidimensionnelle des limites du champ visuel; un stimulus mobile de luminance et d'intensité connues se déplace de la périphérie vers le centre, du non-vu au vu, jusqu'à ce qu'il soit perçu par le sujet (Fig. 1.51a).
- 2. Statique** – évaluation tridimensionnelle de la sensibilité lumineuse différentielle d'une zone

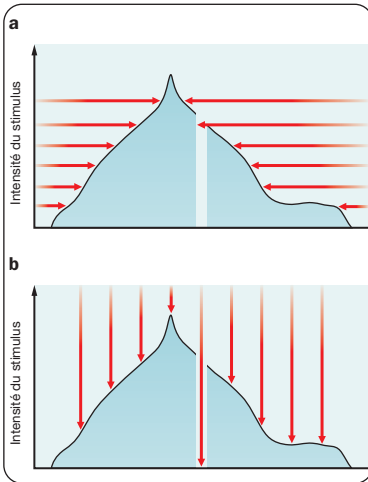


Fig. 1.51 (a) Périmétrie cinétique;
(b) Périmétrie statique

prédéterminée du « mont de vision » ; un stimulus immobile de luminance variable est présenté au niveau de la même position afin d'obtenir les limites verticales du champ visuel (Fig. 1.51b).

3. **Supraliminaire** – des stimuli de luminance supérieure au seuil normal sont présentés dans différentes localisations.
4. **Liminaire** – teste des stimuli de luminance seuil au niveau des différentes localisations et compare les résultats par rapport aux valeurs des sujets de même âge.

Périmétrie de Humphrey

Programmes

1. **Supraliminaire** – rapide (6 minutes par œil), stratégie 3 zones, 88 points testés.
2. **Stratégie de seuil complet** – quatre points sont testés initialement pour déterminer les niveaux de seuil qui vont ainsi être utilisés comme niveau de départ pour évaluer les points de voisinage et ainsi de suite jusqu'à ce que tout le champ visuel soit testé ; les points pour lesquels la réponse est différente de plus de 5 dB de celle prévue sont retestés.
3. **Programme SITA standard** – il est plus sensible que la stratégie seuil complet pour les atteintes précoces ; les programmes SITA fast (rapides) sont plus courts mais moins sensibles.

Affichages (Fig. 1.52)

1. **Numérique** – donne le seuil (dB) de tous les points testés ; les chiffres entre parenthèses indiquent le seuil au niveau du même point testé une deuxième fois.
2. **Niveaux de gris** – les zones les plus foncées représentent des zones de sensibilité diminuée ; l'échelle du bas du diagramme montre des valeurs correspondantes aux symboles grisâtres en asb et en dB. Chaque modification dans l'échelle de gris correspond à une modification de 5 dB du seuil.

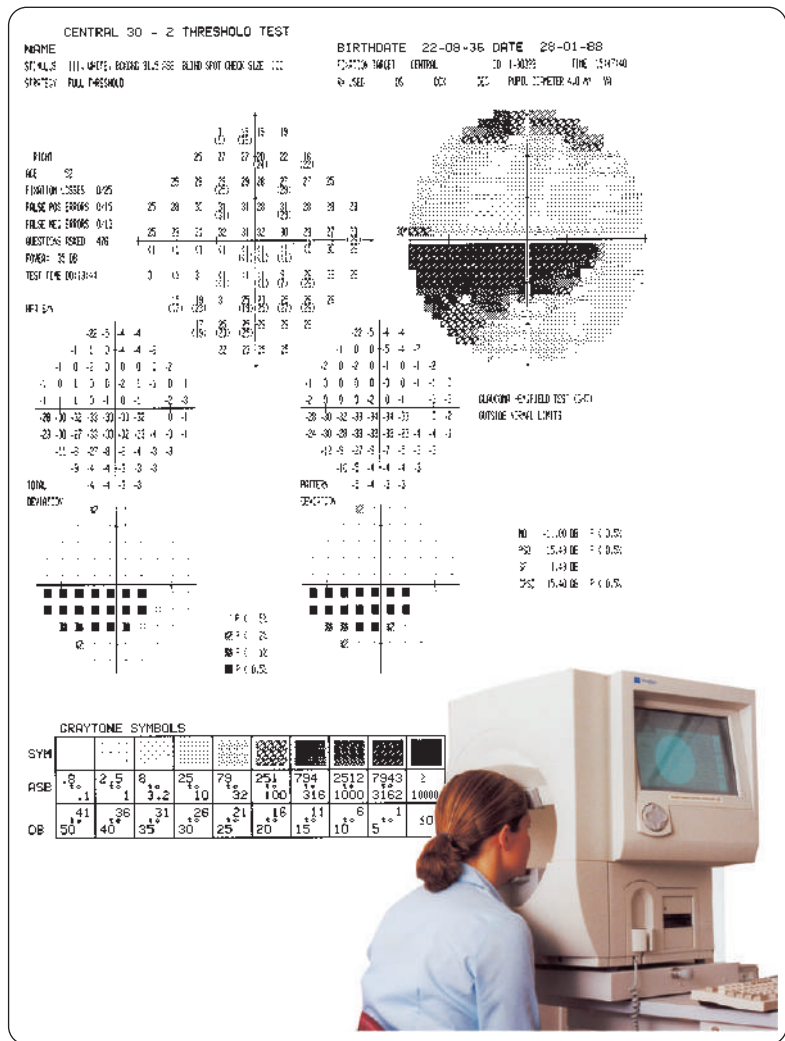


Fig. 1.52 Périmètre de Humphrey et affichage

3. Déviation totale – représente la déviation des résultats du patient par rapport aux résultats d'une population contrôle équivalente pour l'âge; l'affichage numérique en supérieur montre les différences en dB, et celui en inférieur illustre ces différences en niveaux de gris.

4. Déviation individuelle (*pattern deviation*) – similaire à la déviation totale à la différence qu'elle est ajustée pour toute diminution généralisée de la sensibilité qui peut être causée par d'autres facteurs comme les opacités des milieux ou le myosis.

5. Indices de probabilité (*P*) – indiquent le degré de significativité de la baisse de sensibilité rétinienne (< 5 %, < 2 %, < 1 % et < 0,5 %); plus la valeur du *P* est basse, plus grande est la significativité clinique

et moindre est la probabilité que la baisse soit due au hasard.

Indices de fiabilité

1. Pertes de fixation – des stimuli sont présentés au niveau de la tache aveugle physiologique; si le patient répond, il s'agit d'une perte de fixation; moins il y a de pertes de fixation, plus le test est fiable.

2. Faux positifs – les stimuli sont associés à un son; si le son est présenté seul (sans stimulus lumineux associé) et que le patient répond, il s'agit d'un faux positif; la représentation en niveaux de gris des patients qui ont de nombreux faux positives (*trigger happy*) apparaît anormalement pâle (*Fig. 1.53*).

3. Faux négatifs – détectés en présentant un stimulus plus

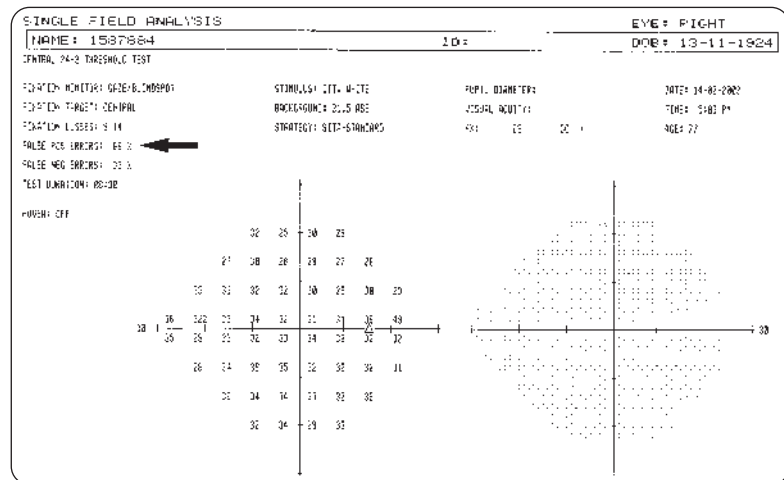


Fig. 1.53 Nombreux faux positifs (flèche) avec un affichage anormalement pâle

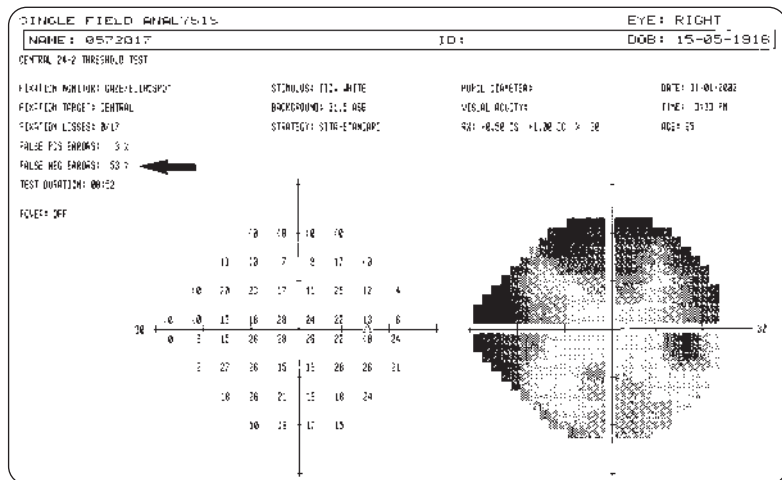


Fig. 1.54 Nombreux faux négatifs (flèche) avec un aspect en feuille de trèfle

lumineux que le seuil dans une localisation où la sensibilité a déjà été testée; si le patient ne répond pas, il s'agit d'un faux négatif; la représentation en niveaux de gris des patients avec de nombreux faux négatifs a un aspect en feuille de trèfle (Fig. 1.54).

Indices globaux

Les indices globaux résument les résultats en un chiffre unique et sont principalement utilisés pour surveiller l'évolution d'une neuropathie optique glaucomateuse plutôt que pour le diagnostic initial.

1. Déviation moyenne (mean deviation [MD]) – mesure la perte globale du champ visuel.

2. Déviation individuelle (pattern standard deviation [PSD]) –

mesure une perte localisée ou une variabilité de mesure prenant en compte toute diminution généralisée de champ visuel; une augmentation du PSD est plus spécifique d'une neuropathie glaucomateuse que le MD.

3. Fluctuation à court terme (short-term fluctuation [SF]) – indice de variabilité des réponses au cours du test.

4. Déviation individuelle corrigée (corrected pattern standard deviation [CPSD]) – mesure de la déviation individuelle en tenant compte de la variabilité à court terme (variabilité intra-test).

Techniques d'imagerie

Cornée	24
Angiographie à la fluorescéine	24
Angiographie au vert d'indocyanine	26
Échographie	27
Imagerie dans le glaucome	29
Neuro-imagerie	30

Cornée

Microscopie spéculaire

- La microscopie spéculaire permet d'étudier les différentes couches de la cornée avec un grossissement 100 fois supérieur au biomicroscope de la lampe à fente.
- Elle est principalement utilisée pour étudier l'endothélium cornéen, et analyse la taille, la forme, la densité et la distribution des cellules endothéliales.
- Les cellules endothéliales normales ont une forme hexagonale avec une densité d'environ 3000 cellules/mm² (Fig. 2.1); une densité inférieure à 1000 est associée à un risque de décompensation endothéliale.

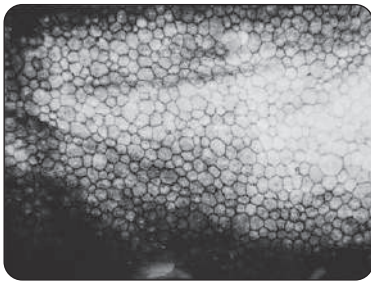


Fig. 2.1 Microscopie spéculaire d'un endothélium normal

Topographie cornéenne

La topographie cornéenne fournit une cartographie colorée de la surface cornéenne; les puissances en dioptries du méridien le plus cambré et le plus plat et leurs axes sont mesurés et affichés (Fig. 2.2).

- Les courbures cambrées (dioptries élevées) sont colorées en orange et rouge.

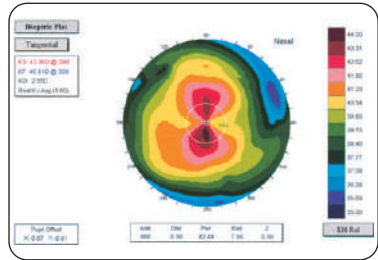


Fig. 2.2 Cartographie normale en échelle relative montrant un astigmatisme conforme à la règle de 3,5 D et le typique nœud papillon.

- Les courbures plates (dioptries faibles) sont colorées en violet et bleu.
- La plupart des cornées normales restent dans le spectre jaune-vert.
- L'échelle en valeur absolue utilise une couleur fixe pour une valeur de courbure et chaque couleur représente un intervalle de puissance en dioptrie.
- L'échelle en valeur absolue doit toujours être utilisée pour faciliter la comparaison dans le temps et entre les patients.
- Les échelles relatives (normalisées) ne sont pas fixées et varient en fonction de l'intervalle en dioptrie de la cornée individuelle.

Angiographie à la fluorescéine

Les différents temps de l'angiographie

1. **Rétinophotographie monochromatique** (Fig. 2.3a).
2. **Temps choroidien** (préartériel) – remplissage choroidien irrégulier.

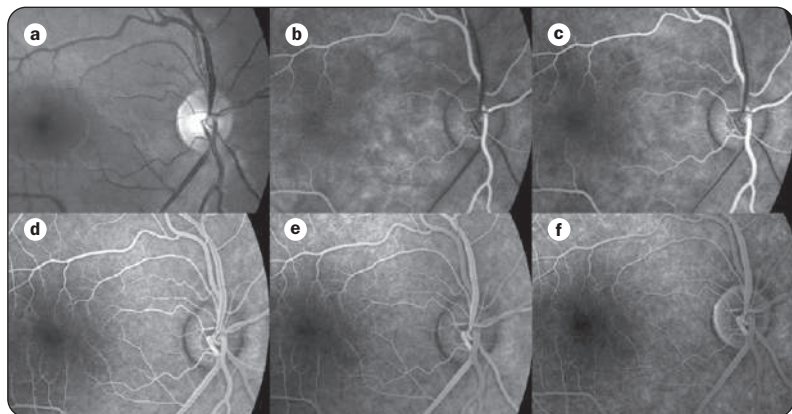


Fig. 2.3 Angiographie à la fluorescène normale

3. Temps artériel – remplissage artériel et poursuite du remplissage choroïdien (Fig. 2.3b).

4. Temps artérioveineux (capillaire) – remplissage artériel et des capillaires complet avec un flux laminaire veineux débutant (Fig. 2.3c).

5. Temps veineux

a. Précoce – remplissage artériel et capillaire complet, avec flux laminaire veineux marqué.

b. Intermédiaire – remplissage veineux presque complet (Fig. 2.3d).

c. Tardif – remplissage veineux complet avec diminution de la concentration du colorant dans les artères (Fig. 2.3e).

6. Temps tardif (élimination) – continuelle recirculation, dilution et élimination du colorant; l'imprégnation tardive de la papille est normale (Fig. 2.3f).

7. L'aspect sombre de la fovéa – résultat de trois phénomènes.

- L'absence de vaisseaux sanguins dans la région fovéolaire avasculaire.

- Le blocage de la fluorescence choroïdienne d'arrière-fond dû à l'augmentation de la densité du pigment xanthophylle au niveau de la fovéa.
- Le blocage de la fluorescence choroïdienne d'arrière-fond par les cellules de l'épithélium pigmentaire au niveau de la fovéa, lesquelles sont de plus grande taille et contiennent plus de mélanine qu'ailleurs.

Causes de fluorescence anormale

1. Hyperfluorescence

- Transmission (effet fenêtre) de la fluorescence à travers des anomalies de l'épithélium pigmentaire (par exemple la DMLA atrophique – voir Fig. 17.8).
- Accumulation de fluorescence dans l'espace sous-rétinien (par exemple la CRSC – voir Fig. 17.28) ou dans l'espace sous l'épithélium pigmentaire (par exemple le DEP – voir Fig. 17.11).

- Diffusion à partir d'une néovascularisation rétinienne ou choroïdienne (par exemple le NVC – voir Fig. 17.14).
- Rupture de la barrière hématorétinienne interne (par exemple l'OMC – voir Fig. 17.32).
- Coloration due à la rétention du colorant dans les tissus (par exemple le drusen maculaire – voir Fig. 17.3b).

2. Hypofluorescence

- Masquage de la fluorescence normale (Fig. 2.4).
- Anomalie de perfusion due à une occlusion vasculaire ou une perte du lit capillaire (par exemple la myopie dégénérative – voir Fig. 17.43).

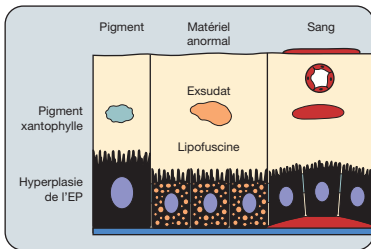


Fig. 2.4 Causes de blocage de la fluorescence

Angiographie au vert d'indocyanine

Angiographie normale

1. Temps précoce (2–60 s – Fig. 2.5a)

- Hypofluorescence de la papille et faible perfusion de la zone frontière.
- Remplissage massif des artères choroïdiennes et remplissage précoce des veines choroïdiennes.
- Les artères rétinienne sont visibles mais pas les veines.

2. Temps intermédiaire précoce (1–3 min – Fig. 2.5b)

- Remplissage de la zone frontière.
- Le remplissage des artères choroïdiennes s'estompe tandis que les veines se remplissent intensément.
- Les artères et veines rétinienne sont toutes deux visibles.

3. Temps intermédiaire tardif (3–15 min – Fig. 2.5c)

- Le remplissage des vaisseaux choroïdiens s'estompe.
- Hyperfluorescence diffuse due à la diffusion du colorant de la choriocapillaire.
- Les vaisseaux rétinienne restent visibles.

4. Temps tardif (15–30 min – Fig. 2.5d)

- Hypofluorescence de la vascularisation choroïdienne sur un fond d'hyperfluorescence due à la coloration du tissu extrachoroïdienne.
- Diminution de la visibilité de la vascularisation rétinienne.
- Le colorant peut rester dans le tissu néovasculaire après avoir quitté la circulation rétinienne et choroïdienne.

Causes de fluorescence anormale

1. Hyperfluorescence

- Anomalie en « fenêtre » de l'EP
- Fuite au niveau de la circulation rétinienne ou choroïdienne ou de la tête du nerf optique.
- Vaisseaux sanguins anormaux.

2. Hypofluorescence

- Blocage de la fluorescence par du pigment, du sang ou un exsudat.
- Obstacle sur la circulation.
- Disparition du tissu vasculaire.
- DEP (voir Fig. 17.9b).

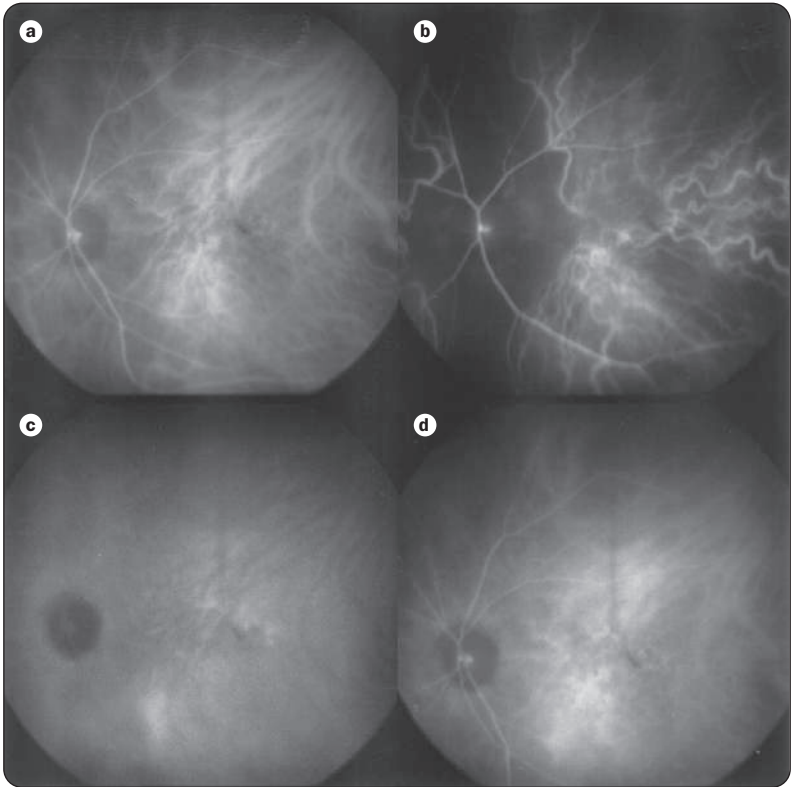


Fig. 2.5 Angiographie au vert d'indocyanine normale

Échographie

Échographie en mode A

- 1. Indications** – mesure de la profondeur de la chambre antérieure, de l'épaisseur du cristallin et de la longueur axiale.
- 2. Présentation** – pics verticaux le long d'une ligne de base (*Fig. 2.6*) dont la hauteur est proportionnelle à la puissance de l'écho; plus la

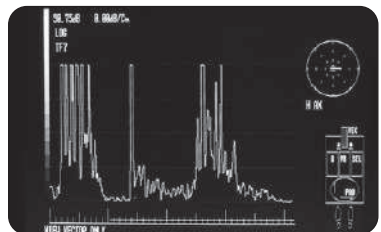


Fig. 2.6 Écran d'affichage d'une échographie en mode A

distance vers la droite est grande, plus la distance séparant la source sonore de la surface réfléchissante est importante.

Échographie en mode B

La quantité de son réfléchi est affichée sous la forme d'un point lumineux; plus le son réfléchi est quantitativement important, plus le point est brillant; la fréquence de la sonde détermine quelle partie du globe ou de l'orbite est examinée.

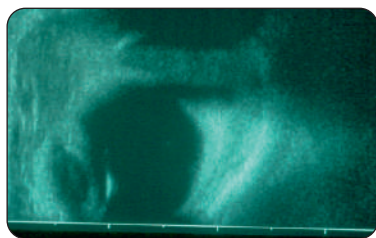


Fig. 2.7 Échographie à basse fréquence montrant un hémangiome capillaire orbitaire antérieur

1. Basses fréquences (2–5 MHz) – pour les pathologies orbitaires (Fig. 2.7).

2. Fréquences intermédiaires

(7–10 MHz) :

- Dépistage de DR dans les yeux dont les milieux sont opaques (Fig. 2.8).
- Évaluation des tumeurs intraoculaires postérieures.
- Dépistage de calcifications (par exemple le rétinoblastome et les drusen du nerf optique).

3. Hautes fréquences (30–50 MHz) – pour une imagerie à haute définition du segment antérieur, en particulier dans l'évaluation d'une opacification cornéenne congénitale (Fig. 2.9).



Fig. 2.8 Échographie en mode B montrant une hémorragie intravitréenne et un décollement total de la rétine tractionnel

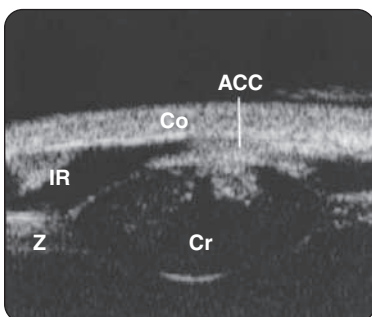


Fig. 2.9 Échographie à haute fréquence montrant une opacification de la cornée et une apposition cornéocristallinienne.

ACC : apposition cornéocristallinienne; Co : cornée; Cr : cristallin; IR : intrarétinien; Z : zonule.

Tomographie à cohérence optique

1. Bases physiques – coupe transversale de la rétine par balayage d'un faisceau optique, donnant ainsi une image bidimensionnelle en couleur ou en niveaux de gris.

2. Indications

- Pathologies maculaires.
- Pour surveiller la progression de la maladie et la réponse au traitement.
- Analyse de la papille et de l'épaisseur de la couche des fibres nerveuses rétiniennes (FNR).

3. Présentation normale (Fig. 2.10)

- Couche des fibres nerveuses et plexiforme – rouge, jaune ou vert.
- Couche nucléaire externe et interne – bleu ou noir.
- Couche plexiforme interne et externe – vert.

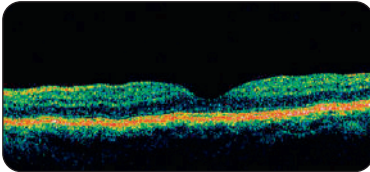


Fig. 2.10 Tomographie à cohérence optique normale

Imagerie dans le glaucome

1. Tomographie laser à balayage – pour interpréter les différences dans le profil de la tête du nerf optique et des fibres nerveuses péripapillaires afin de produire une image topographique tridimensionnelle traitée par ordinateur (Fig. 2.11).

2. Polarimétrie laser à balayage – mesure la modification de polarisation provoquée par la biréfringence des axones des fibres nerveuses; le degré de polarisation est évalué sur une zone concentrique de 1,75 diamètre papillaire du bord externe du nerf optique, et le profil de densité des fibres nerveuses est

établi; plus la couche des fibres nerveuses est épaisse, plus la polarisation est grande (Fig. 2.12).

3. Tomographie à cohérence optique Stratus™

– image et analyse la couche des fibres nerveuses rétiniennes, l'épaisseur maculaire, et la tête du nerf optique (Fig. 2.13).

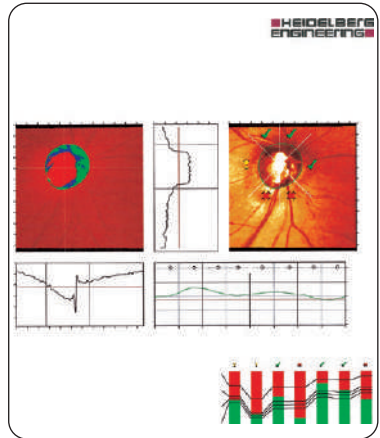


Fig. 2.11 Présentation d'une tomographie laser à balayage

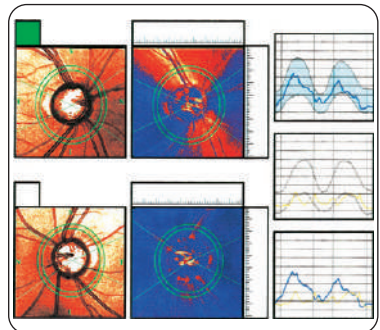


Fig. 2.12 Présentation d'une polarimétrie laser à balayage

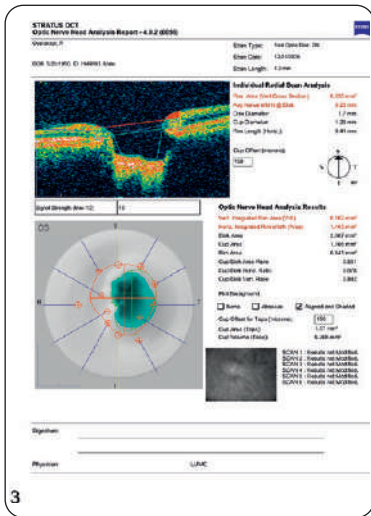


Fig. 2.13 Tomographie à cohérence optique Stratus™

Neuro-imagerie

Tomodensitométrie

1. Bases physiques – faisceaux de rayons X pour obtenir des valeurs de densité tissulaire représentées par des images en coupe formées par ordinateur ; la densité tissulaire est représentée par une échelle de gris, le blanc étant la densité maximale (par exemple l'os) et le noir étant la densité minimale (par exemple l'air) ; l'image peut être coronale (Fig. 2.14) ou axiale (Fig. 2.15).

2. Indications

- Affections orbitaires et traumatiques.
- Corps étrangers intraoculaires.
- Dépistage de calcifications intraoculaires.

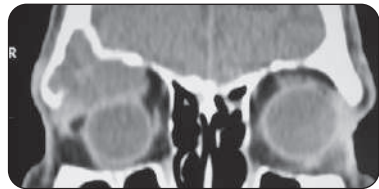


Fig. 2.14 TDM en coupe coronale montrant une tumeur orbitaire droite

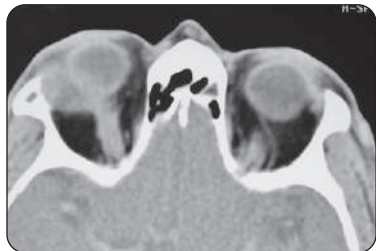


Fig. 2.15 TDM en coupe axiale du même patient

- Hémorragie cérébrale ou méningée aiguë.
- 3. Produit de contraste iodé** – améliore la sensibilité et la spécificité, mais n'est pas indiqué dans l'hémorragie cérébrale aiguë, les lésions osseuses ou pour la localisation de corps étrangers car il peut masquer la visualisation de ces lésions à fortes densités.

Imagerie par résonance magnétique

Bases physiques

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) dépend de la réorganisation des noyaux d'atome d'hydrogène quand un tissu est exposé à une courte impulsion électromagnétique. Quand l'impulsion s'arrête, les noyaux retournent à leur

position initiale, ré-irradiant l'énergie qu'ils ont absorbée. Les tissus exposés produisent une radiation avec des caractéristiques d'intensité et de temps. Le signal est analysé, quantifié et représenté par une image en coupe qui peut être : (a) axiale, (b) coronale, ou (c) sagittale.

Séquences d'imagerie

La pondération se réfère à deux méthodes de mesure du temps de relaxation des protons excités après que le champ magnétique a été éteint. Les divers tissus du corps ont des temps de relaxation différents en pondération T1 ou T2 (c'est-à-dire qu'ils sont mieux visualisés sur ce type particulier d'image).

1. Image pondérée en T1 – le mieux pour l'anatomie normale (Fig. 2.16).

- Hypo-intense (sombre) – LCR et vitré.
- Hyperintense (brillant) – graisse, sang et produit de contraste.

2. Image pondérée en T2 – utile pour les modifications pathologiques (Fig. 2.17).

- Hypo-intense – graisse et produit de contraste.

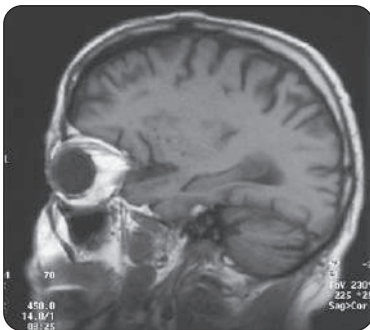


Fig. 2.16 IRM, coupe sagittale, pondérée en T1



Fig. 2.17 IRM, coupe axiale, pondérée en T2

- Hyperintense – LCR et vitré.
- Vaisseaux sanguins – noir à moins d'être occlus.

Rehaussement

1. Gadolinium – acquiert un moment magnétique quand il est placé dans un champ électromagnétique; visualisé seulement sur les images pondérées en T1, et rehausse les lésions telles que les tumeurs (Fig. 2.18) ainsi que les lésions

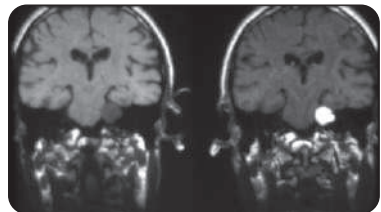


Fig. 2.18 IRM pondérées en T1 d'un neurinome de l'acoustique; (gauche) sans gadolinium; (droite) avec gadolinium

inflammatoires qui apparaissent brillantes.

2. **Techniques de suppression de la graisse orbitaire** – le signal lumineux de la graisse orbitaire sur l'imagerie pondérée en T1 conventionnelle masque le reste du contenu orbitaire; les deux séquences de suppression de la graisse sont la suppression de graisse en T1 avec gadolinium et l'inversion-récupération en T1 court (*short T1 inversion recovery* [STIR]) pour dépister des lésions intrinsèques de la partie intraorbitaire du nerf optique.
3. **Inversion-récupération atténuation des fluides** (*fluid attenuation inversion recovery* [FLAIR]) – supprime la brillance du LCR sur les images pondérées en T2 afin de permettre une meilleure visualisation des tissus pathologiques adjacents tels que les plaques de démyélinisation périventriculaires (voir Fig. 24.60).

Angiographie

1. **Angiographie par résonance magnétique (ARM)** – pour la circulation carotidienne et vertébrobasilaire (Fig. 2.19) afin de mettre en évidence des sténoses, dissections, occlusions, malformations artérioveineuses, et des anévrismes; des anévrismes thrombosés peuvent passer inaperçus et l'ARM n'est pas fiable dans la détection de petites lésions.
2. **Veinographie par résonance magnétique (VRM)** – pour les thromboses des sinus veineux.
3. **Angiographie par tomodensitométrie (TDM)** – pour les anévrismes intracrâniens; les images vasculaires peuvent être reconstruites en trois dimensions (Fig. 2.20)



Fig. 2.19 Angiographie par résonance magnétique



Fig. 2.20 Angiographie par TDM montrant un anévrisme d'une artère cérébelleuse supérieure gauche

4. **Veinographie par tomodensitométrie** – utile quand l'ARM est contre-indiquée ou quand il est difficile de distinguer un débit lent par thrombus en

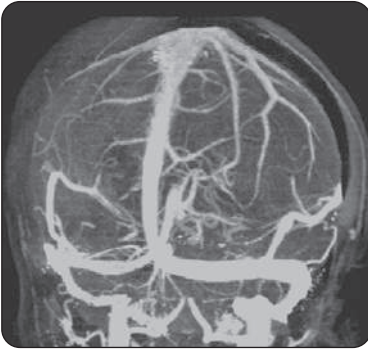


Fig. 2.21 Veinographie par TDM

ARM; similaire à une angiographie par tomodensitométrie, mais les images sont acquises au temps veineux pour améliorer le contraste (*Fig. 2.21*).

- 5. Angiographie intra-artérielle conventionnelle** – un cathéter est introduit par l'artère fémorale dans les artères carotidiennes interne et vertébrale, sous guidage fluoroscopique; les résultats sont des images, numériques avec soustraction, des vaisseaux remplis de produit de contraste sans structure de base telle que l'os (*Fig. 2.22*).

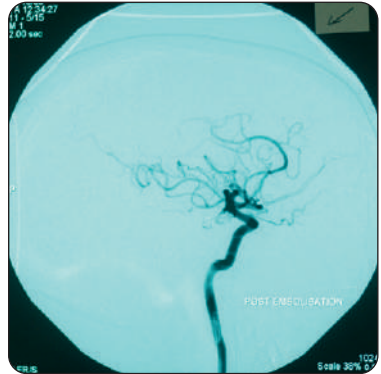


Fig. 2.22 Angiographie intra-artérielle conventionnelle avec soustraction

Tomographie par émission de positons

La tomographie par émission de positons (TEP) utilise le glucose radioactif qui s'accumule dans les cellules malignes en raison de leur taux métabolique élevé. Après l'injection, le patient est imagé corps entier pour révéler des tumeurs qui peuvent passer inaperçues en imagerie standard (TDM ou IRM). C'est un outil sensible pour le dépistage et la mise en évidence de métastases hépatiques et extra-hépatiques de mélanome choroïdien.

Malformations et anomalies du développement

Paupières	36
Cornée	39
Cristallin	41
Dysgénésies iridocornéennes	42
Globe	44
Rétine et choroïde	45
Nerf optique	47
Vitré	51

Paupières

Replis de l'épicanthus

- 1. Signes** – plis cutanés verticaux et bilatéraux qui s'étendent de la paupière supérieure ou inférieure vers le canthus interne; selon la distribution, les quatre types sont : palpébral (Fig. 3.1 – le plus commun), tarsal, inversus et supraciliaire.
- 2. Traitement** – des petits plis par plastie Y-V; les grands plis nécessitent une plastie en Z de Mustardé.



Fig. 3.1 Repli de l'épicanthus (palpébral)

Télécanthus

- 1. Signes** – augmentation de la distance entre les canthus internes en raison des tendons du canthus interne anormalement longs (Fig. 3.2).
- 2. Syndromes associés** – blépharophimosis, Waardenburg, Möbius, Treacher-Collins, Rubinstein-Taybi et Turner.



Fig. 3.2 Télécanthus

- 3. Diagnostic différentiel** – hypertélorisme dans lequel il y a un large espace interorbitaire.

Syndrome de blépharophimosis

- 1. Transmission** – AD.
- 2. Signes** – ptosis avec fonction du releveur faible, petite fente palpébrale, télécanthus, épicanthus inversus, ectropion latéral des paupières inférieures, arête nasale peu développée, et hypoplasie du rebord orbitaire supérieur (Fig. 3.3).
- 3. Traitement** – correction de l'épicanthus et du télécanthus, et plus tard, suspension frontale bilatérale.



Fig. 3.3 Syndrome de blépharophimosis

Épiblépharon

- 1. Signes** – pli cutané horizontal supplémentaire s'étendant le long du bord palpébral antérieur; les cils sont dirigés verticalement, notamment en interne (Fig. 3.4).



Fig. 3.4 Épiblépharon

2. **Traitement** – intervention de Hotz si persistant.
3. **Diagnostic différentiel** – entropion congénital.

Entropion congénital

1. **Pathogénie** – mauvais développement de l'aponévrose des rétracteurs inférieurs.
2. **Signes** – enrroulement complet de la paupière inférieure et des cils, avec absence du pli de la paupière inférieure (Fig. 3.5).
3. **Traitement** – intervention de Hotz en urgence.
4. **Diagnostic différentiel** – épiblépharon.



Fig. 3.5 Entropion congénital de la paupière inférieure

Euryblépharon

1. **Signes** – élargissement horizontal de la fente palpébrale associé à une malposition du canthus externe et un ectropion latéral (Fig. 3.6).
2. **Associations** – déplacement latéral du système de drainage lacrymal proximal, une double rangée des orifices des glandes de Meibomius, télécanthus et strabisme.
3. **Traitement** – resserrement du canthus externe ou tarsorrhaphie.



Fig. 3.6 Euryblépharon

Colobome

1. **Définition** – défaut partiel ou de pleine épaisseur de la paupière survenant quand le développement de la paupière est incomplet.
2. **Pathogénie** – échec de migration de l'ectoderme pour fusionner les plis palpébraux, ou forces mécaniques telles que les bandes amniotiques.
3. **Paupière supérieure** – à la jonction du centre et du tiers interne (Fig. 3.7); peut parfois être associé au syndrome de Goldenhar.
4. **Paupière inférieure** – à la jonction du centre et du tiers externe; associé au syndrome de Treacher-Collins et au syndrome des brides amniotiques.



Fig. 3.7 Colobome de la paupière supérieure

5. Traitement – les petits défauts peuvent être directement fermés; les grands défauts nécessitent des greffes de peau et des lambeaux de rotation.

Microblépharon

Le microblépharon est caractérisé par des petites paupières, souvent associées à une anophtalmie (voir [Fig. 3.31](#)).

Ablépharon

- 1. Signes** – déficit des lamelles palpébrales antérieures.
- 2. Traitement** – greffe de peau reconstructrice.
- 3. Anomalies systémiques** – syndrome ablépharon-macrostomie caractérisé par une bouche de poisson élargie, des anomalies auriculaires et génitales, et un excès de peau ([Fig. 3.8](#)).



Fig. 3.8 Syndrome d'ablépharon-macrostomie – après reconstruction de paupière

Cryptophtalmie

- 1. Signes**
 - a. Incomplète** – les paupières sont remplacées par une couche de peau fusionnant avec un œil microptalmie ([Fig. 3.9](#)).

- b. Complète** – microptalmie, paupières peu développées et un petit sac conjonctival ([Fig. 3.10](#)).

2. Association systémique – syndrome de Fraser.



Fig. 3.9 Cryptophtalmie incomplète



Fig. 3.10 Cryptophtalmie complète

Éversion congénitale de la paupière supérieure

- 1. Prédispositions** – nourrissons mélanodermes, trisomie 21 (syndrome de Down), et pathologie cutanée de collodion ([Fig. 3.11](#)).
- 2. Traitement** – peut se résoudre spontanément selon la cause ou peut nécessiter une chirurgie.



Fig. 3.11 Ectropion congénital dans la maladie de collodion

Cornée

Microcornée

- 1. Transmission** – AD.
- 2. Signes** – unilatérale ou bilatérale ; le diamètre cornéen horizontal est de 10 mm ou moins (*Fig. 3.12*) ; hypermétropie, chambre antérieure étroite mais les autres dimensions sont normales.
- 3. Associations oculaires** – glaucome, cataracte congénitale, leucome, cornée plate, anomalie de Rieger, microphaque, et hypoplasie du nerf optique.
- 4. Associations syndromiques** – alcoolisme fœtal, Ehlers-Danlos, Weill-Marchesani, Waardenburg, Nance-Horan et Cornelia de Lange.

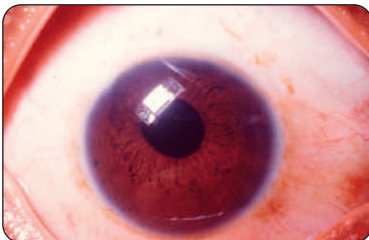


Fig. 3.12 Microcornée

Mégalocornée

- 1. Transmission** – XLR (90 %).
- 2. Signes** – bilatérale ; le diamètre cornéen est de 13 mm ou plus, chambre antérieure très profonde (*Fig. 3.13*), myopie forte et astigmatisme, et syndrome de dispersion pigmentaire mais pression intraoculaire (PIO) normale.
- 3. Associations systémiques** – syndrome d'Alport, syndrome de Marfan, syndrome d'Ehlers-Danlos, trisomie 21, ostéogénèse imparfaite, hémiatrophie faciale progressive, carcinome rénal, et syndrome de retard mental-mégalocornée.

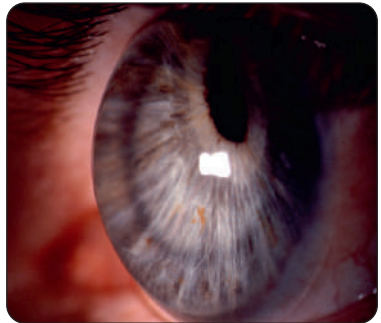


Fig. 3.13 Mégalocornée

Cornea plana

- 1. Transmission** – AD moins sévère que AR.
- 2. Signes** – bilatérale ; petite cornée plate et chambre antérieure étroite (*Fig. 3.14*), hypermétropie, et prédisposition au glaucome par fermeture de l'angle.
- 3. Associations oculaires** – haze du limbe cornéen, arc sénile précoce, microcornée, sclérocornée, microphthalmie, et anomalie de Peters.

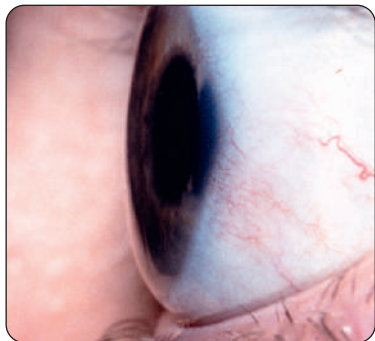


Fig. 3.14 Cornea plana

Sclérocornée

1. **Signes** – généralement bilatérale; opacification variable et vascularisation de la cornée (Fig. 3.15).
2. **Associations** – anomalie de Peters et cornea plana.

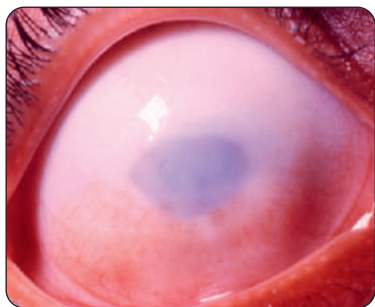


Fig. 3.15 Sclérocornée

Ectasie cornéenne

1. **Pathogénie** – probablement kératite intra-utérine et perforation.

2. **Signes** – unilatérale; protubérance entre les paupières ou cornée opaque et parfois vascularisée (Fig. 3.16).



Fig. 3.16 Ectasie cornéenne

Kératocône postérieur

1. **Définition** – sporadique, unilatéral, augmentation non évolutive du rayon de courbure postérieur de la cornée.
2. **Classification**
 - a. **Généralisé** – implique l'ensemble de la cornée.
 - b. **Conscrit** – localisé en paracentral ou central (Fig. 3.17).



Fig. 3.17 Kératocône postérieur conscrit

Cristallin

Lenticône antérieur

- 1. Signes** – bilatéral ; protrusion axiale de la surface antérieure du cristallin (Fig. 3.18).
- 2. Association systémique** – syndrome d'Alport dans 90 % des cas (également flecks rétiens ; voir Fig. 18.37 et 18.38).

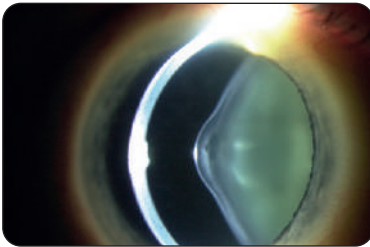


Fig. 3.18 Lenticône antérieur

Lenticône postérieur

- 1. Transmission** – la plupart sont sporadiques et ne sont pas associés à des anomalies systémiques.
- 2. Signes** – généralement unilatéral ; bombement rond ou conique de la zone axiale postérieure du cristallin, avec un amincissement local ou une absence de capsule (Fig. 3.19).

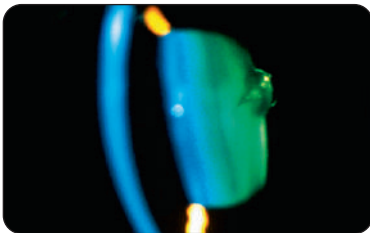


Fig. 3.19 Lenticône postérieur

Lentiglobe

Déformation hémisphérique généralisée du cristallin, très rare et généralement unilatérale, qui peut être associée à une opacité polaire postérieure.

Microsphérophakie

- 1. Signes** – bilatérale ; petit cristallin sphérique (Fig. 3.20).
- 2. Classification :**
 - a. Familiale (AD)** sans association systémique.
 - b. Avec associations systémiques** – syndrome de Marfan, syndrome de Weill-Marchesani, hyperlysinémie, et rubéole congénitale.
- 3. Associations oculaires** – anomalies de Peters et ectopie cristallinienne et pupillaire familiale.
- 4. Complications** – myopie cristallinienne, subluxation, et luxation complète en chambre antérieure.

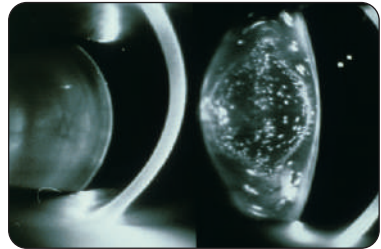


Fig. 3.20 Microsphérophakie

Microphakie

- 1. Signe** – bilatérale ; cristallin avec un plus petit diamètre que la normale.
- 2. Association systémique** – syndrome de Lowe.

Colobome

- 1. Signes** – unilatéral ou bilatéral ; encoche (agénésie segmentaire) à l'équateur (Fig. 3.21), avec absence de fibres zonulaires correspondantes.
- 2. Association oculaire** – parfois colobome de l'iris ou du fond d'œil.

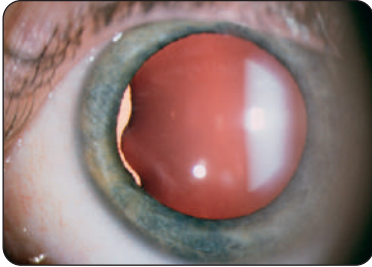


Fig. 3.21 Colobome du cristallin

Dysgénésies iridocornéennes

Embryotoxon postérieur

- 1. Signes** – fin gris-blanc, arête périphérique adjacente au limbe composée d'une ligne de Schwalbe proéminente et déplacée antérieurement (Fig. 3.22).

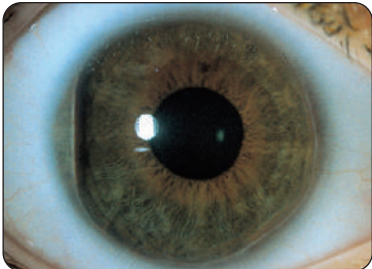


Fig. 3.22 Embryotoxon postérieur

2. Associations

- a.** Anomalie d'Axenfeld-Rieger – invariable.
- b.** Syndrome d'Alagille – dans 95 % des cas.

Syndrome d'Axenfeld-Rieger

Un spectre de troubles désigné par les éponymes AD suivants :

- 1. Anomalie d'Axenfeld** – embryotoxon postérieur avec brides de tissu irien périphériques (Fig. 3.23).
- 2. Anomalie de Rieger** – embryotoxon postérieur, hypoplasie du stroma irien, ectropion de l'uvée, corectopie, trous de pleine épaisseur de l'iris (Fig. 3.24), et larges adhésions antérieures de l'iris à la ligne de Schwalbe (Fig. 3.25); un glaucome se développe dans environ 50 % des cas.
- 3. Syndrome de Rieger** – correspond à une anomalie de Rieger et aux malformations suivantes :
 - a. Dentaires** – hypodontie et microdontie (Fig. 3.26).
 - b. Faciales** – hypoplasie maxillaire, racine du nez large, télécanthus et hypertélorisme.
 - c. Autres** – hernie ombilicale et hypospadias.

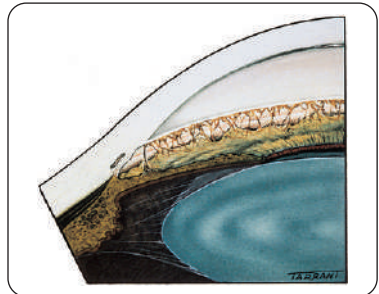


Fig. 3.23 Brides de tissus iriens dans l'anomalie d'Axenfeld

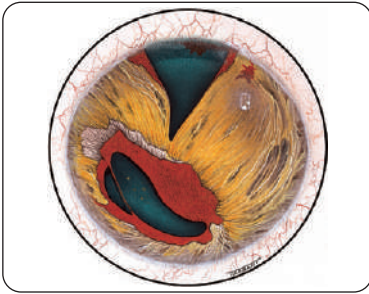


Fig. 3.24 Modifications sévères dans l'anomalie de Rieger

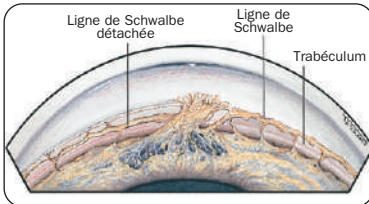


Fig. 3.25 Vastes adhésions de l'iris dans l'anomalie de Rieger



Fig. 3.26 Microdentie et hypodontie dans le syndrome de Rieger

Anomalie de Peters

1. Pathogénie – défaut de migration des cellules de la crête neurale entre les 6^e et 8^e semaines du

développement fœtal, période durant laquelle le segment antérieur de l'œil est formé.

2. Signes – généralement bilatérale.

- Opacité cornéenne + défaut cornéen postérieur isolé.
- Ci-dessus + adhésions iridocornéennes (Fig. 3.27a).
- Ci-dessus + contact kératolenticulaire ou cataracte (Fig. 3.27b).

3. Associations oculaires – glaucome dans 50 % des cas ; parfois syndrome d'Axenfeld-Rieger, aniridie, microphthalmie, vascularisation fœtale persistante et dysplasie rétinienne.

4. Associations systémiques – chromosomique, anomalies craniofaciales et SNC, syndrome d'alcoolisme fœtal et syndrome de Peters plus (nanisme, fente labiale/palatine, front proéminent et handicap mental).

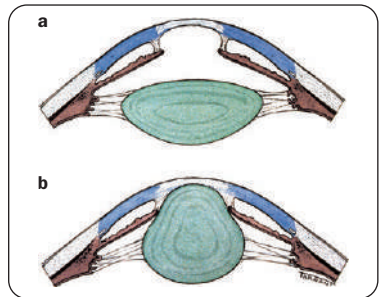


Fig. 3.27 Anomalie de Peters

Aniridie

1. Pathogénie – développement neuroectodermique anormal secondaire à une mutation du gène *PAX6* en 11p13.

2. Classification

- a. AN-1 – AD; représente 66 % des cas.
 - b. AN-2 (syndrome de Miller) – sporadique; représente 33 % des cas et comporte un risque de 30 % de tumeur de Wilms avant l'âge de 5 ans.
 - c. AN-3 (syndrome de Gillespie) – AR; handicap mental et ataxie cérébelleuse.
- 3. Présentation** – à la naissance avec nystagmus et photophobie.
- 4. Aniridie** – varie de minime à partielle et totale (Fig. 3.28).
- 5. Gonioscopie** – tissu irien rudimentaire qui peut causer des fermetures de l'angle par des synéchies (Fig. 3.29).

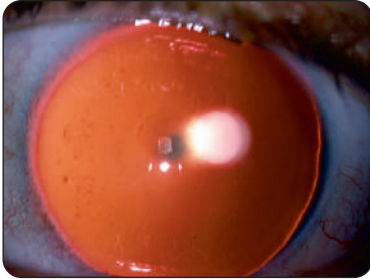


Fig. 3.28 Aniridie



Fig. 3.29 Fermeture de l'angle par des synéchies partielles dans l'aniridie

- 6. Cornée** – ulcère épithélial, déficit en cellules souches limbiques et « conjonctivalisation » de la cornée périphérique, et dermoïdes épibulbaires.
- 7. Cristallin** – cataracte, subluxation, aphakie congénitale et membranes pupillaires persistantes.
- 8. Fond d'œil** – hypoplasie de la fovéa, hypoplasie du nerf optique et colobome choroïdien.
- 9. Glaucome** – 75 % des cas.

Globe

Microphthalmie

- 1. Définition** – longueur axiale totale (LAT) au moins de 2 dérivations standard en dessous des contrôles du même âge; généralement unilatérale.
- 2. Pathogénie** – retard de croissance non spécifique en réponse à une variété d'atteinte prénatale.
- 3. Classification**
 - a. Simple – isolée.
 - b. Complexe (colobomateuse) – colobome, généralement de l'iris (Fig. 3.30).
 - c. Microphthalmie avec kyste – le kyste orbitaire communique avec le globe.

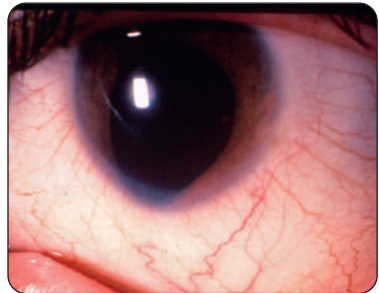


Fig. 3.30 Microphthalmie colobomateuse

d. **Postérieur** – la LAT est réduite dans le cadre d'un diamètre cornéen normal, entraînant une forte hypermétropie et des plis rétiniens papillomaculaires.

4. **Diagnostic différentiel** – nanophtalmie (microphthalmie, microcornée et tendance à l'effusion uvéale).

Anophtalmie

1. **Pathogénie** – soit un échec complet de bourgeonnement de la vésicule optique, soit un arrêt précoce du développement.
2. **Simple** – associée à l'absence de muscles extraoculaires, un petit sac conjonctival et un microblépharon (Fig. 3.31).
3. **Anophtalmie avec kyste (globe oculaire kystique congénital)** – le globe est remplacé par un kyste (Fig. 3.32).

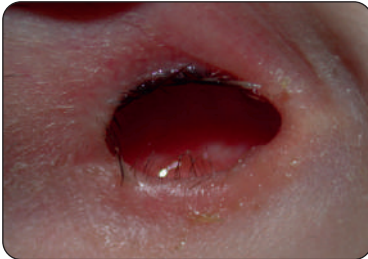


Fig. 3.31 Anophtalmie simple



Fig. 3.32 Anophtalmie avec kyste (globe oculaire kystique congénital)

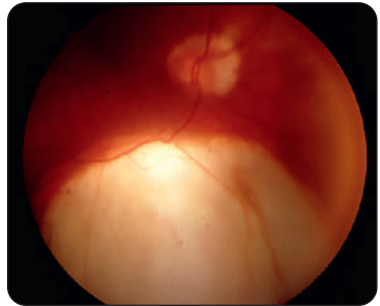


Fig. 3.33 Colobome choroïdien

Rétine et choroïde

Colobome choroïdien

1. **Pathogénie** – fermeture incomplète de la fente embryonnaire.
2. **Signes** – zone blanche à limite nette au niveau inférieur du fond d'œil, dépourvue de vaisseaux sanguins (Fig. 3.33).
3. **Complications** – DR.

Fibres à myéline

1. **Signes** – stries blanches avec des bords en plumeau siégeant au niveau de la FNR vers la papille (Fig. 3.34).
2. **Associations oculaires si étendues** – myopie forte, anisométrie, aplasie maculaire, membrane épirétinienne et amblyopie.
3. **Associations systémiques** – NF 1, trisomie 21 et syndrome de Gorlin-Goltz.



Fig. 3.34 Fibres nerveuses myélinisées

Syndrome d'Aicardi

1. **Transmission** – XLD.
2. **Signes systémiques** – spasmes infantiles, malformations du squelette et du SNC, et retard psychomoteur avec décès prématuré.
3. **Signes oculaires** – bilatéral, « lacunes chorioretiniennes » dépigmentées multiples, regroupées autour de la papille qui peut être hypoplasique, colobomateuse ou pigmentée (Fig. 3.35).



Fig. 3.35 Fond d'œil dans le syndrome d'Aicardi

4. **Associations oculaires** – microphthalmie, colobome irien, membranes pupillaires persistantes et cataracte.

Macrovaisseau rétinien

Un vaisseau rétinien aberrant, grand et unilatéral, habituellement une veine, au niveau du pôle postérieur qui peut franchir le raphé horizontal (Fig. 3.36).

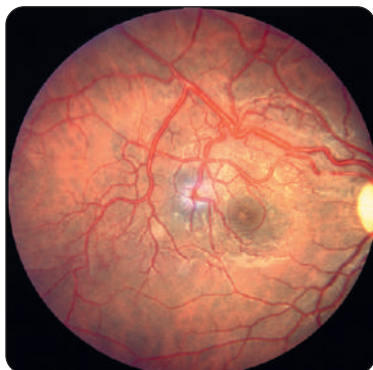


Fig. 3.36 Macrovaisseau rétinien

Communications artérioveineuses

Les communications artérioveineuses congénitales peuvent être divisées en trois types selon la gravité :

- **Groupe 1** – anastomose entre une artériole et une veinule avec l'interruption d'un capillaire anormal ou d'un plexus artériolaire.
- **Groupe 2** – communications artérioveineuses directes entre une branche de l'artère rétinienne et une veine rétinienne (Fig. 3.37).
- **Groupe 3** – dilatation diffuse marquée de l'arbre vasculaire avec de nombreux canaux anastomosés de grand calibre.



Fig. 3.37 Communication artérioveineuse

Nerf optique

Boucle vasculaire prépapillaire

- 1. Signes** – boucle vasculaire s'étendant à partir de la papille dans la cavité vitrénne puis revenant vers la papille (Fig. 3.38).
- 2. Complications** – une obstruction dans la distribution de l'artère rétinienne vascularisant la boucle se produit dans 10 % des cas.

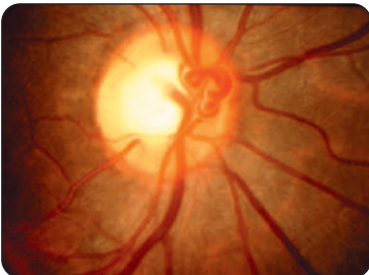


Fig. 3.38 Boucle vasculaire prépapillaire

Papille de Bergmeister

- 1. Pathogénie** – anomalie unilatérale dérivée de vestiges avasculaires du système hyaloïdien.
- 2. Signes** – tissu glial soulevé à la surface de la papille (Fig. 3.39).

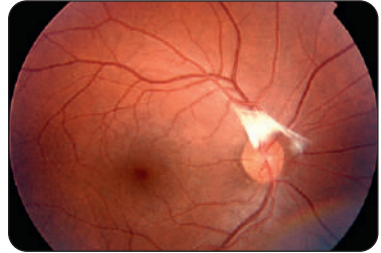


Fig. 3.39 Papille de Bergmeister

Dysversion papillaire

- 1. Signes** – papille ovale ou en forme de D, situs inversus, atrophie choroïdienne inféronasale, myopie et astigmatisme (Fig. 3.40).



Fig. 3.40 Dysversion papillaire

2. **Périmétrie** – déficits en supérotemporal qui peuvent ne pas respecter la ligne médiane verticale.
3. **Complications** – NVC et décollement séreux maculaire occasionnels.

Fossette colobomateuse

1. **Signes** – grande papille contenant une fossette ronde ou ovale généralement située en temporal (*Fig. 3.41*) mais pouvant parfois être centrale.



Fig. 3.41 Fossette colobomateuse

2. **Périmétrie** – les déficits du champs visuel sont fréquents et peuvent mimer ceux qui sont dus au glaucome.
3. **Décollement maculaire séreux** – se développe dans environ 45 % des yeux avec une fossette colobomateuse non centrale (âge moyen, 30 ans); le liquide sous-rétinien pourrait venir du vitré et se résoudre spontanément dans 25 % des cas.
4. **Traitement** – un décollement persistant peut nécessiter une photocoagulation au laser ou une vitrectomie avec échange fluide-air.

Drusen papillaires

1. **Histologie** – matériel calcifié hyalin au sein de la tête du nerf optique.
2. **Signes**
 - a. *Drusen profonds* – papille élevée avec des bords festonnés sans excavation physiologique; vascularisation anormale comprenant une ramification précoce, une augmentation du nombre de gros vaisseaux rétinien et tortuosité vasculaire (*Fig. 3.42*).
 - b. *Drusen superficiels* – au début, les «jeunes» drusen émergent généralement à la surface de la papille comme des irrégularités en perles de cire (*Fig. 3.43*).



Fig. 3.42 Drusen papillaires profonds

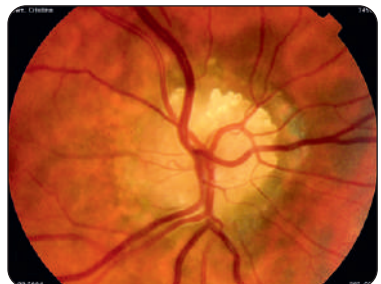


Fig. 3.43 Drusen papillaires superficiels

3. Associations – RP stries angioïdes, syndrome d'Alagille, et hamartome congénital de la rétine et de l'EP.

4. Complications – NVC juxtapapillaire, néovascularisation papillaire, occlusion artérielle et veineuse centrale rétinienne, et déficit progressif du champ visuel sont limités et rares.

5. Imagerie

- a. *AF* – autofluorescence précédant l'injection de colorant, puis hyperfluorescence progressive par imprégnation sans fuite.
- b. *Échographie* – hyperéchogène.
- c. *TDM* – calcification.

Colobome papillaire

1. Signes – excavation papillaire en forme de bol, blanche, brillante, focale, discrète et décentrée en inférieur (*Fig. 3.44*).

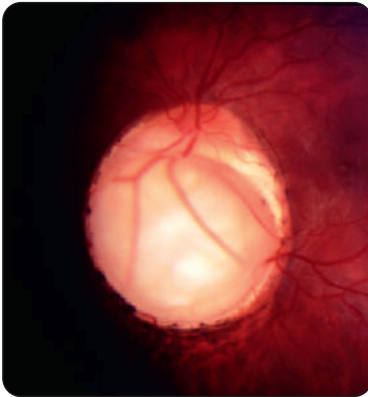


Fig. 3.44 Colobome papillaire

2. Associations oculaires – microphthalmie et autres colobomes.

3. Complications – rarement, décollement séreux maculaire et NVC péripapillaire.

4. Associations systémiques

- a. *Anomalies chromosomiques* – syndrome de Patau (trisomie 13), syndrome d'Edward (trisomie 18) et syndrome de l'œil de chat (trisomie 22).
- b. *CHARGE* (Colobome, anomalies cardiaques [*Heart*], Atresie choanale, Retard de croissance et du développement, anomalies Génitales et auriculaires [*Ear*]).
- c. *Autres syndromes* – Meckel-Gruber, Goltz, Walker-Warburg, Goldenhar, Aicardi, kyste de Dandy-Walker et nævus sébacés linéaires.
- d. *Anomalies du SNC*.

Papille en fleur de liseron (*morning glory*)

1. Signes

- Grande papille avec une excavation en entonnoir entourée d'un anneau d'altérations pigmentaires chorioretiniennes (*Fig. 3.45*).

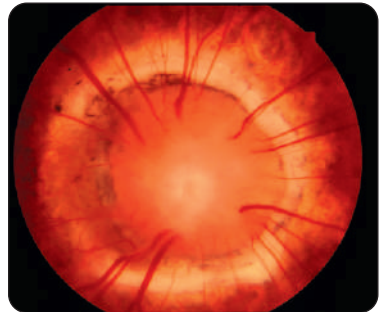


Fig. 3.45 Papille en fleur de liseron (*morning glory*)

- Vaisseaux sanguins surnuméraires émergeant radialement comme les rayons d'une roue.
- 2. Complications** – DR séreux dans 30 % des cas; un NVC est moins fréquent.
 - 3. Associations systémiques** – dysplasie frontonasale, NF 2, syndrome de PHACE (malformations de la fosse postérieure du cerveau, hémangiomes de la face et anomalies cardiovasculaires).

Hypoplasie du nerf optique

- 1. Facteurs prédisposants** – substances consommées par la mère pendant la grossesse comprenant : excès d'alcool, LSD, quinine, zinc, corticoïdes, diurétiques, remèdes contre le rhume et antiépileptiques.
- 2. Signes**
 - Petite papille grise entourée d'une hypopigmentation (signe du double anneau – Fig. 3.46).
 - Vaisseaux rétiniens de calibre normal qui peuvent être tortueux.
- 3. Signes associés** – astigmatisme, altération du champ visuel, dyschromatopsie, déficit pupillaire

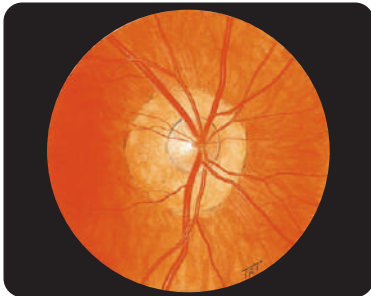


Fig. 3.46 Hypoplasie du nerf optique

afférent, hypoplasie fovéolaire, aniridie, microphthalmie, strabisme et nystagmus.

- 4. Associations systémiques** – syndrome de Morsier (dysplasie septo-optique) dans 10 % des cas.

Anomalies diverses

- 1. Mégalopapille** – les diamètres papillaires horizontal et vertical sont de 2,1 mm ou plus (Fig. 3.47).
- 2. Staphylome péripapillaire** – la papille normale est le siège d'une excavation profonde, laquelle est entourée d'une atrophie chorioretinienne (Fig. 3.48).



Fig. 3.47 Mégalopapille



Fig. 3.48 Staphylome péripapillaire

3. Dysplasie de la papille – papille nettement déformée ne coïncidant avec aucune des catégories reconnaissables décrites ci-dessus (Fig. 3.49).

4. Syndrome papilloréinal (reincolobome) – papille de taille normale pouvant être entourée d'une altération pigmentaire variable; l'excavation est centrale, et la papille semble « vide », avec remplacement de la vascularisation rétinienne centrale par des vaisseaux d'origine ciliorétinienne (Fig. 3.50).

5. Aplasie du nerf optique – papille absente ou rudimentaire; vaisseaux sanguins absents ou clairsemés.

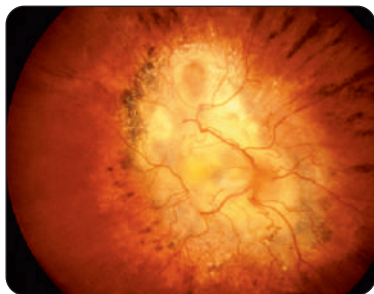


Fig. 3.49 Papille dysplasique



Fig. 3.50 Syndrome papilloréinal

Vitré

Persistance de l'artère hyaloïde

1. Signes

- Vestige glial s'étendant de la papille au cristallin (canal de Cloquet).
- Une partie patente de l'artère peut contenir du sang (Fig. 3.51) à son extrémité d'attachement à la capsule postérieure du cristallin et peut former une tache blanche («Mittendorf») (voir Fig. 12.33).

2. Complications – l'hémorragie vitréenne est très rare.

3. Associations oculaires – kyste du vitré postérieur, colobome papillaire et hypoplasie du nerf optique.

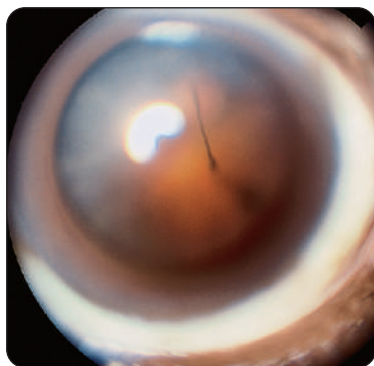


Fig. 3.51 Persistance de l'artère hyaloïde partiellement remplie de sang

Persistance de la vascularisation fœtale

1. Présentation – leucocorie unilatérale dans un œil microphthalmie (Fig. 3.52).

2. Signes

- Masse rétro-lentale dans laquelle des procès ciliaires allongés sont insérés.



Fig. 3.52 Persistance de la vascularisation fœtale impliquant l'œil gauche

- Vaisseaux sanguins iriens saillants et chambre antérieure étroite.
- Avec le temps, la masse se rétracte et tire les procès ciliaires centralement, de sorte qu'ils deviennent visibles à travers la pupille.

3. Complications – cataracte, hypertension oculaire et DR.

4. Traitement – une chirurgie vitréorétinienne dans les cas précoces permet de récupérer une certaine vision.

Dysplasie vitréorétinienne

- 1. Pathogénie** – différenciation défectueuse de la rétine et du vitré.
- 2. Signes** – masse rétrolentale vascularisée menant à une leucocorie (*Fig. 3.53*).

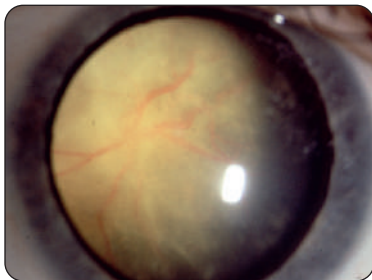


Fig. 3.53 Dysplasie vitréorétinienne

3. Associations systémiques – maladie de Norrie, incontinentia pigmenti (syndrome de Bloch-Sulzberger) et syndrome de Warburg.

Kyste vitréen

Rare vestige congénital du système hyaloïde primitif ou de l'épithélium pigmentaire du corps ciliaire (*Fig. 3.54*).

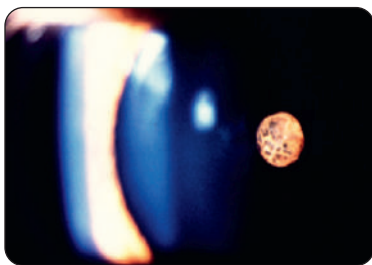


Fig. 3.54 Kyste vitréen

Paupières

Kystes et nodules bénins	54
Tumeurs bénignes	56
Tumeurs malignes	62
Pathologies des cils	67
Allergies	70
Infections bactériennes	71
Infections virales	73
Blépharites	74
Ptosis	76
Ectropion	80
Entropion	81
Autres pathologies	83

Kystes et nodules bénins

Chalazion (« kyste méibomien »)

- 1. Pathogénie** – réaction inflammatoire causée par une accumulation des sécrétions méibomiennes qui infiltrent le tissu stromal.
- 2. Histologie** – réaction inflammatoire lipogranulomateuse composée de cellules épithélioïdes et géantes multinucléées, de lymphocytes et de cellules plasmatiques (Fig. 4.1).

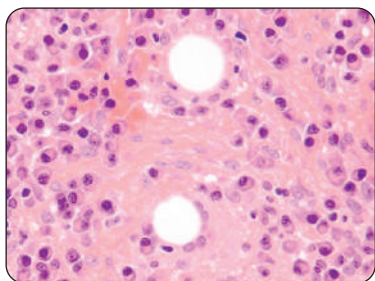


Fig. 4.1 Histologie d'un chalazion

- 3. Facteurs favorisants** – blépharite postérieure chronique, acné rosacée, dermatite séborrhéique.
- 4. Signes** – nodule tarsal arrondi non douloureux (Fig. 4.2).

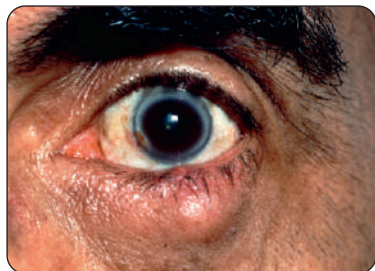


Fig. 4.2 Chalazion

- 5. Traitement** – incision et curetage ; ou injection de diacétate de triamcinolone en suspension aqueuse diluée avec de la lignocaïne (ou équivalent).
- 6. Complications** – granulome conjonctival polypoïdal (Fig. 4.3).



Fig. 4.3 Chalazion enkysté

- 7. Diagnostic différentiel** – orgelet, kyste de Zeis et carcinome sébacé.

Kyste d'inclusion épidermique

- 1. Pathogénie** – inclusion intradermique d'une partie de la surface épidermique après un traumatisme ou une chirurgie palpébrale.
- 2. Histologie** – cavité intradermique remplie de kératine entourée par un épithélium stratifié pavimenteux.
- 3. Signes** – lésion ferme, arrondie, mobile (Fig. 4.4).
- 4. Complications** – la rupture du kyste peut entraîner une réaction à corps étranger et une infection secondaire.
- 5. Traitement** – marsupialisation ou excision.



Fig. 4.4 Kyste épidermique

Autres kystes et nodules

1. **Kyste de Zeis** – petite lésion non transilluminable au niveau de la marge palpébrale antérieure (Fig. 4.5).



Fig. 4.5 Kyste de Zeis

2. **Kyste de Moll (hidrocystome apocrine)** – lésion transilluminable remplie de liquide située au niveau de la marge palpébrale antérieure (Fig. 4.6).

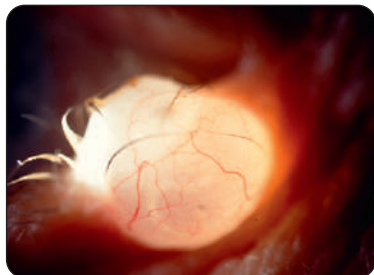


Fig. 4.6 Kyste de Moll

3. **Hidrocystome ecchrine** – même aspect que le kyste de Moll mais situé au niveau de la partie latérale ou médiale de la paupière sans atteinte du bord libre (Fig. 4.7).



Fig. 4.7 Hidrocystome ecchrine

4. **Syringome** – nombreuses petites papules (Fig. 4.8).



Fig. 4.8 Syringomes

5. Grains de milium – bouquets de minuscules kystes blancs superficiels (Fig. 4.9).



Fig. 4.9 Grains de milium

6. Comédons – petites papules survenant dans le cadre d'une acné vulgaire (Fig. 4.10).



Fig. 4.10 Comédons

Tumeurs bénignes

Papillome squameux

1. Histologie – inclusions en doigt de gant d'un tissu conjonctif fibrovasculaire recouvert d'un épithélium pavimenteux irrégulier acanthosique et hyperkératosique (Fig. 4.11).

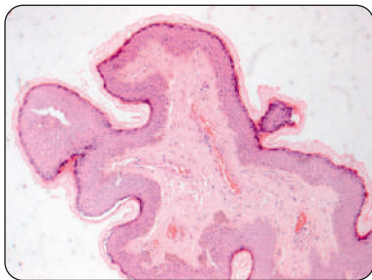


Fig. 4.11 Histologie d'un papillome

2. Signes variables :

- Lésion pédiculée (Fig. 4.12).
- Lésion sessile à surface « framboisée » (Fig. 4.13).
- Lésion filiforme hyperkératosique ressemblant à une corne cutanée.



Fig. 4.12 Papillome pédonculé

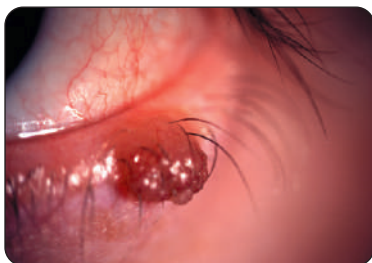


Fig. 4.13 Papillome sessile

3. **Traitement** – excision simple.
4. **Diagnostic différentiel** – verrue virale, kératose séborrhéique, nævus intradermique.

Papillome basocellulaire (kératose séborrhéique, verrue séborrhéique, verrue sénile)

1. **Histologie** – prolifération de cellules basales épidermiques à l'origine d'une expansion d'épithélium pavimenteux; l'épiderme acanthosique peut contenir des inclusions kystiques remplies de kératine.
2. **Signes** – plaque brune, à surface friable verruqueuse «grasse» et aspect «collant» (Fig. 4.14).

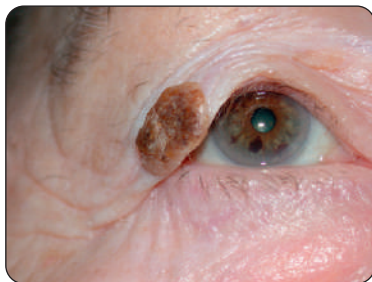


Fig. 4.14 Papillome basocellulaire

3. **Traitement** – *shaving* des lésions plates et excision des lésions pédiculées.
4. **Diagnostic différentiel** – carcinome basocellulaire pigmenté, nævus et mélanome.

Kératose folliculaire inversée (kératose séborrhéique inversée, acanthome basosquameux)

1. **Histologie** – ressemble à une kératose séborrhéique mais contient en plus des zones de cellules squameuses disposées en spirale.
2. **Signes** – lésion papillomateuse non pigmentée au niveau de la marge palpébrale qui peut évoluer rapidement (Fig. 4.15).



Fig. 4.15 Kératose folliculaire inversée

3. **Traitement** – excision.

Kératose actinique (solaire, sénile)

1. **Facteurs favorisants** – sujets âgés à peau claire ayant subi une exposition excessive au soleil.
2. **Histologie** – épiderme dysplasique irrégulier avec hyperkératose, parakératose et formation de corne cutanée.
3. **Risque de transformation maligne** – en carcinome spinocellulaire, faible.
4. **Signes** – plaque hyperkératosique à bords flous et à surface écaillée qui peut se fissurer (Fig. 4.16).



Fig. 4.16 Kératose actinique

5. Traitement – biopsie suivie d'excision ou cryothérapie.

Kératoacanthome

1. Histologie – épiderme irrégulier épaissi surmonté d'un épithélium acanthosique pavimenteux; transition brutale entre l'épiderme épaissi et l'épiderme normal adjacent (*Fig. 4.17*).

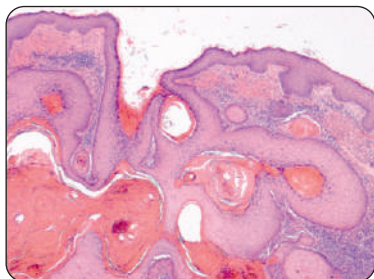


Fig. 4.17 Histologie d'un kératoacanthome

2. Signes dans l'ordre chronologique :

- Lésion rose à croissance rapide, souvent au niveau de la paupière inférieure.
- Ensuite arrêt de la croissance et la lésion reste stable pendant 2 à 3 mois puis commence à involuer.

- Pendant l'involution, la partie centrale devient hyperkératosique et un cratère rempli de kératine peut se développer (*Fig. 4.18*).
- L'involution complète peut prendre des années.

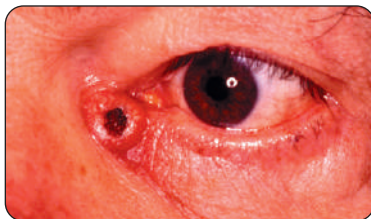


Fig. 4.18 Kératoacanthome avec un cratère

3. Traitement – excision, radiothérapie, cryothérapie et 5-fluorouracile en topique ou en intralésionnel.

4. Diagnostic différentiel – carcinome basocellulaire et carcinome spinocellulaire.

Nævus mélanocytaire acquis

1. Histologie – les cellules næviques proviennent soit des mélanocytes épidermiques (nævus jonctionnels, composés et intradermiques), soit des mélanocytes dermiques (nævus bleus).

2. Potentiel malin – en rapport avec la composante jonctionnelle.

3. Classification

a. Jonctionnel

- Macule ou papule marron chez des sujets jeunes.
- Cellules næviques – à la jonction entre l'épiderme et le derme; faible potentiel malin.

b. Composé

- Papule saillante à pigmentation variable chez des sujets d'âge moyen (*Fig. 4.19*).

- Cellules nœviques – s'étendent de l'épiderme jusqu'au derme; faible potentiel malin.
- c. *Dermique*
- Lésion papillomateuse non pigmentée chez des sujets âgés qui peut être associée à des vaisseaux dilatés et à travers laquelle des cils peuvent pousser (Fig. 4.20).
- Cellules nœviques – confinées au derme (Fig. 4.21); pas de potentiel malin.



Fig. 4.19 Nævus composé



Fig. 4.20 Nævus dermique

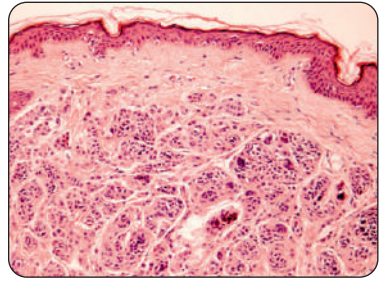


Fig. 4.21 Histologie d'un nævus dermique

- 4. Traitement** – excision à but esthétique ou en cas de doute sur une éventuelle malignité.

Nævus mélanocytaire congénital

- 1. Signes** – lésion de couleur homogène qui peut parfois concerner de façon égale la paupière supérieure et la paupière inférieure (*kissing nævus* – Fig. 4.22).

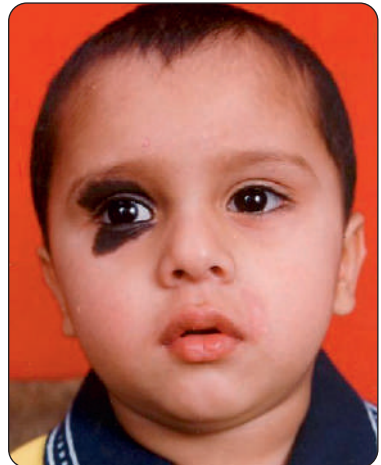


Fig. 4.22 *Kissing nævus* congénital

- 2. Traitement** – excision et reconstruction palpébrale avec des greffons cutanés.

Hémangiome capillaire

- 1. Histologie** – prolifération de canaux vasculaires de diamètres variables au niveau du derme et du tissu sous-cutané.
- 2. Présentation** – peu après la naissance.
- 3. Signes** – lésion saillante rouge brillant (Fig. 4.23) qui blanchit à la pression et qui peut enfler lors des pleurs; il existe parfois une extension orbitaire.



Fig. 4.23 Hémangiome capillaire

- 4. Traitement** – surveillance pour les petites lésions qui peuvent régresser spontanément; injection de corticoïdes s'il existe une menace visuelle.

Nævus flammeus (tache de vin)

- 1. Histologie** – espaces dilatés remplis de sang séparés par de fins septums fibreux.
- 2. Signes**
 - Tache congénitale rose, bien délimitée qui ne blanchit pas à la pression.
 - Devient plus foncé avec l'âge et la peau qui le recouvre peut devenir plus épaisse et hypertrophiée (Fig. 4.24).

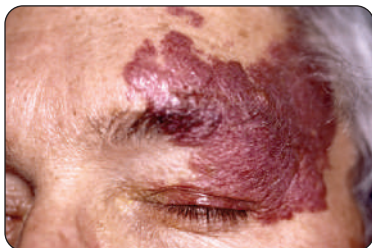


Fig. 4.24 Tache de vin

- 3. Associations systémiques** – syndrome de Sturge-Weber dans 5 % des cas de lésions extensives.
- 4. Traitement** – laser Erbium pour les lésions relativement planes ou peu hypertrophiques.

Granulome pyogénique

- 1. Pathogénie** – habituellement précédé par une chirurgie, un traumatisme ou une infection, parfois idiopathique.
- 2. Histologie** – tissu granulomateux composé de larges canaux vasculaires à parois fines et d'une infiltration de cellules inflammatoires.
- 3. Signes** – lésion polypoïdale vasculaire douloureuse, rapidement progressive (Fig. 4.25).



Fig. 4.25 Granulome pyogénique

- 4. Traitement** – excision.

Xanthélasma

- Histologie** – histiocytes intradermiques chargés en lipides (Fig. 4.26).

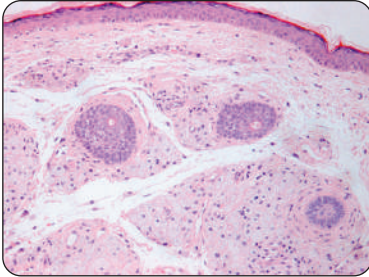


Fig. 4.26 Histologie d'un xanthélasma

- Signes** – plaques sous-cutanées jaunâtres habituellement bilatérales situées au niveau de la partie interne des paupières (Fig. 4.27).



Fig. 4.27 Xanthélasma

- Associations systémiques** – hypercholestérolémie et augmentation des LDL, surtout chez des sujets jeunes avec arc cornéen.
- Traitement** – excision ou destruction au laser.

Pilomatricome (pilomatricome, épithéliome calcifié de Malherbe)

- Histologie** – îlots épithéliaux irréguliers avec des cellules basophiles viables en périphérie et des fantômes de cellules dégénérées plus au centre; des calcifications sont fréquentes.
- Signes** – nodule dermique profond qui peut être calcifié (Fig. 4.28).



Fig. 4.28 Pilomatricome

- Traitement** – excision.

Neurofibrome

- Histologie** – prolifération de cellules de Schwann, de fibroblastes et d'axone nerveux.
- Signes** – lésion sous-cutanée au niveau de la paupière supérieure qui la déforme en S (Fig. 4.29).



Fig. 4.29 Neurofibrome

3. Association systémique – NF 1.

4. Traitement – excision, si neurofibrome solitaire.

Tumeurs malignes

Carcinome basocellulaire (CBC)

1. Maladies prédisposantes rares (voir chapitre 24)

- a. *Xeroderma pigmentosum*.
- b. *Syndrome de Gorlin-Goltz*.
- c. *Syndrome de Muir-Torre*.
- d. *Syndrome de Bazex*.
- e. *Carcinome basocellulaire linéaire*.

2. Caractéristiques générales

- 90 % des CBC atteignent la peau de la tête et du cou et, parmi ceux-ci, environ 10 % se situent au niveau de la paupière.
- Les CBC constituent 90 % des tumeurs malignes oculaires.
- Localisation par ordre de fréquence – paupière inférieure, canthus interne, paupière supérieure et canthus externe.

3. Histologie – prolifération vers le derme de cellules basales épidermiques. Ces cellules prennent parfois un aspect palissadique en périphérie des cordons tumoraux (*Fig. 4.30*).

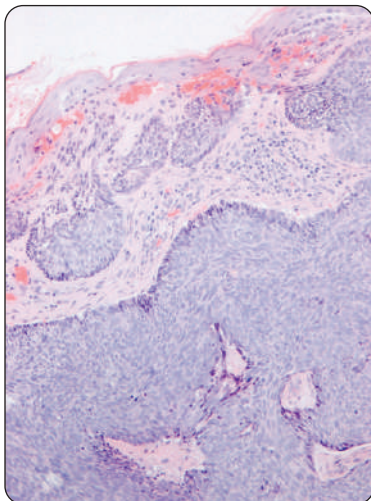


Fig. 4.30 Histologie d'un CBC

4. Types cliniques

- a. *Nodulaire* – nodule à croissance lente, brillant, ferme, d'aspect perlé comportant des vaisseaux dilatés à sa surface (*Fig. 4.31*).



Fig. 4.31 CBC nodulaire

- b. *Nodulo-ulcéreux* – ulcération centrale à bords perlés surélevés et enroulés avec des vaisseaux dilatés au niveau de ses marges latérales (*Fig. 4.32*).



Fig. 4.32 CBC nodulo-ulcéreux

- c. Sclérodermiforme (morphéiforme)** – plaque indurée avec chute des cils (*Fig. 4.33*).

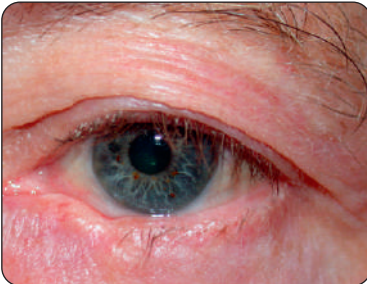


Fig. 4.33 CBC sclérosant

Carcinome spinocellulaire (CSC)

1. Caractéristiques générales

- Moins fréquent que le CBC ; plus agressif.
- Représente 5 à 10 % des tumeurs palpébrales malignes.
- Peut survenir de novo ou à partir d'une kératose actinique préexistante ou d'un carcinome in situ.
- Plus fréquent au niveau de la paupière inférieure.

2. Histologie

- Amas intradermiques de cellules épithéliales atypiques avec de

gros noyaux et un cytoplasme éosinophile abondant (*Fig. 4.34*).

- « Perles » de kératine et ponts intercellulaires (desmosomes) dans les tumeurs bien différenciées.

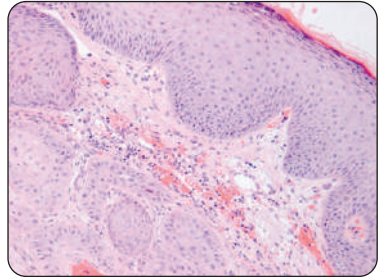


Fig. 4.34 Histologie d'un CSC

3. Types cliniques

- Nodulaire** – nodule hyperkératosique avec parfois un ulcère croûteux et des fissures (*Fig. 4.35*).
- Ulcéreux** – tumeur ulcéreuse à base rouge et à bords indurés, éversés, bien délimitée mais sans aspect perlé des marges et sans vaisseaux (*Fig. 4.36*).
- Corne cutanée** – avec un CSC invasif sous-jacent (*Fig. 4.37*).

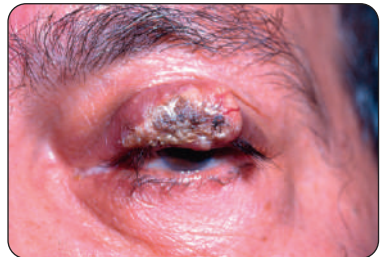


Fig. 4.35 CSC nodulaire

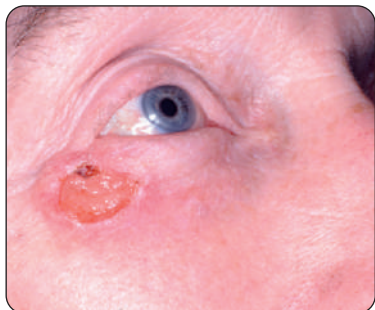


Fig. 4.36 CSC ulcéreux



Fig. 4.37 Corne cutanée

Carcinome sébacé

1. Caractéristiques générales

- Tumeur agressive qui provient habituellement d'une glande de Meibomius et parfois d'une glande de Zeis ou d'une glande sébacée au niveau de la caroncule.
- Plus fréquent au niveau de la paupière supérieure.
- Dans les stades précoces, les signes cliniques peuvent être discrets et le diagnostic de chalazion ou de blépharite chronique peut être posé à tort.

2. Histologie – lobules de cellules à cytoplasme pâle vacuolé et à

grands noyaux hyperchromatiques qui se colorent pour les lipides (en rouge) (Fig. 4.38).

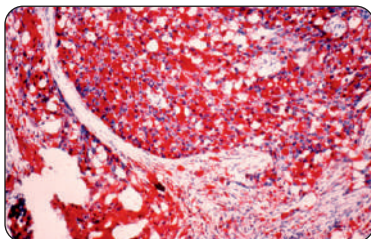


Fig. 4.38 Histologie d'un carcinome sébacé coloré à l'huile rouge

3. Types cliniques

- Nodulaire** – nodule discret, dur, immobile qui peut être pigmenté en jaune (Fig. 4.39).
- Infiltrant** – infiltration diffuse de l'épiderme (infiltration pagétoïde) à l'origine d'un épaississement du bord palpébral et d'une madarose; une infiltration conjonctivale similaire peut se produire (Fig. 4.40).

4. Associations systémiques – syndrome de Muir-Torre.



Fig. 4.39 Carcinome sébacé nodulaire

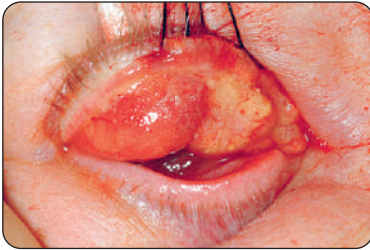


Fig. 4.40 Carcinome sébacé extensif avec atteinte conjonctivale

Lentigo malin (mélanome in situ, tache de rousseur de Hutchinson)

- 1. Présentation** – sur peau endommagée par le soleil chez des sujets âgés.
- 2. Histologie** – prolifération intraépidermique de mélanocytes atypiques fusiformes qui remplacent la membrane basale de l'épiderme; plus tard, on peut voir une infiltration dermique et une transformation maligne.
- 3. Signes**
 - Macule pigmentée à bords irréguliers lentement évolutive (Fig. 4.41).
 - Un épaissement nodulaire et des zones de pigmentation inhomogène sont très évocateurs de transformation maligne (Fig. 4.42).



Fig. 4.41 Lentigo malin

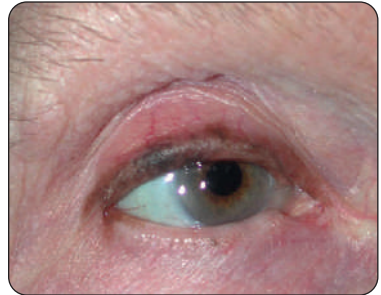


Fig. 4.42 Mélanome sur lentigo malin

Mélanome

- 1. Histologie** – gros mélanocytes atypiques dans le derme.
- 2. Types cliniques**
 - a. Extension superficielle** – plaque à bords irréguliers, à pigmentation variable (Fig. 4.43).
 - b. Nodulaire** – nodule bleu-noir (Fig. 4.44).

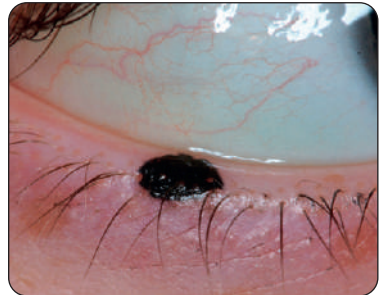


Fig. 4.43 Mélanome à extension superficielle

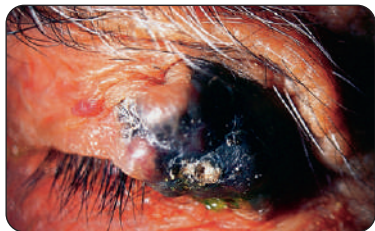


Fig. 4.44 Mélanome nodulaire

Carcinome des cellules de Merkel (carcinome cutané neuroendocrine)

- Histologie** – lamelles de cellules à cytoplasme peu abondant, à noyaux arrondis ou ovales et avec de nombreuses mitoses.
- Signes** – nodule bien limité, violacé, rapidement progressif, recouvert par une peau intacte (Fig. 4.45).



Fig. 4.45 Carcinome à cellules de Merkel

- Traitement** – excision et chimiothérapie.

Sarcome de Kaposi

- Histologie** – prolifération de cellules fusiformes, de canaux vasculaires et de cellules inflammatoires au sein du derme.

- Facteur favorisante** – sida.
- Signes** – lésion rose, rouge-violet ou brune, qui peut être prise pour un hématome ou un nævus (Fig. 4.46).



Fig. 4.46 Sarcome de Kaposi

- Traitement** – radiothérapie.

Options thérapeutiques dans les tumeurs malignes

- Excision chirurgicale** – la tumeur doit être enlevée dans sa totalité en préservant le plus de tissu sain possible.
 - Petits CBC* – excision avec une marge de 4 mm de tissu cliniquement normal.
 - Gros CBC et tumeurs agressives* – chirurgie radicale avec contrôle de la tranche de section congelée par méthode standard ou par une technique de chirurgie micrographique selon Mohs.
- Reconstruction** – dépend de l'étendue du tissu excisé.
 - Petites pertes de substance* – suture directe avec ou sans cantholyse externe (Fig. 4.47).
 - Pertes de substance modérées* – lambeau semi-circulaire de Tenzel (Fig. 4.48).
 - Grandes pertes de substance* – lambeau de Mustardé (Fig. 4.49) avec reconstruction des lamelles antérieure et postérieure.

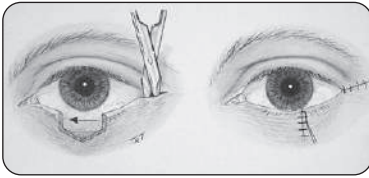


Fig. 4.47 Fermeture directe d'une petite perte de substance grâce à une cantholyse externe

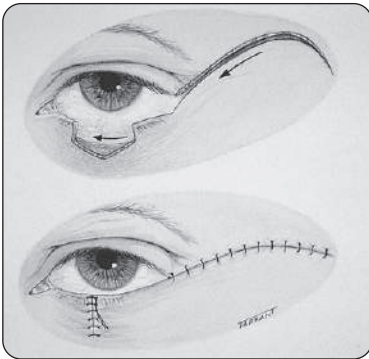


Fig. 4.48 Lambeau de Tenzel

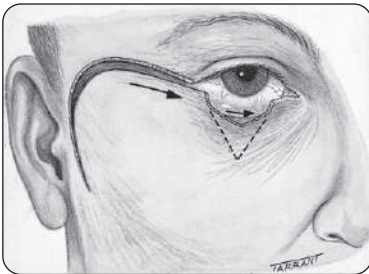


Fig. 4.49 Procédure de Mustardé

- 3. Radiothérapie** – pour les CBC de petite taille sans atteinte de la zone canthale interne et pour les sarcomes de Kaposi

Pathologies des cils

Trichiasis

- 1. Facteurs favorisants** – blépharite antérieure chronique, zona ophtalmique, trachome.
- 2. Signes** – orientation postérieure anormale des cils normalement implantés (Fig. 4.50).

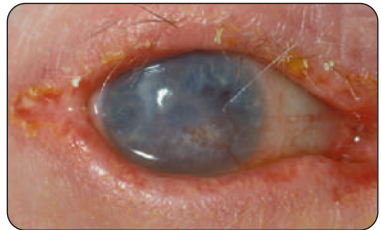


Fig. 4.50 Trichiasis

- 3. Complications** – kératite ponctuée superficielle, ulcère cornéen, formation de pannus.
- 4. Traitement** – épilation des cils, électrolyse, cryothérapie (Fig. 4.51), ablation au laser argon, résection palpébrale de pleine épaisseur.

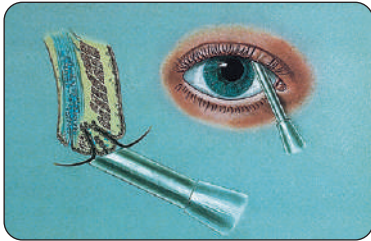


Fig. 4.51 Cryothérapie pour trichiasis

5. Diagnostic différentiel – distichiasis et entropion (pseudotrichiasis).

Distichiasis congénital

1. **Pathogénie** – des cellules épithéliales germinatives destinées à se différencier en glande sébacée spécialisée se transforment en une unité pilosébacée complète.
2. **Transmission** – AD.
3. **Signes** – une seconde rangée de cils courts et fins, souvent dirigés postérieurement, émerge au niveau des orifices des glandes de Meibomius ou légèrement en arrière (Fig. 4.52).



Fig. 4.52 Distichiasis congénital

4. Traitement

- a. *Paupière inférieure* – cryothérapie.
- b. *Paupière supérieure* – discision palpébrale lamellaire et cryothérapie de la lamelle postérieure (Fig. 4.53).

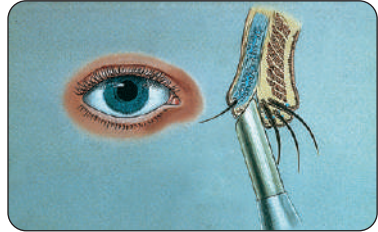


Fig. 4.53 Discision lamellaire et cryothérapie pour trichiasis

5. **Associations systémiques** – lymphœdème du membre inférieur (syndrome lymphœdème-distichiasis).

Distichiasis acquis (cils métaplasiques)

1. **Pathogénie** – métaplasie et différenciation des glandes de Meibomius en follicules pileux; se voit dans les stades tardifs des conjonctivites fibrosantes.
2. **Signes** – cils non pigmentés issus des orifices des glandes de Meibomius (Fig. 4.54).
3. **Traitement**
 - a. *Formes modérées* – même traitement que le trichiasis.
 - b. *Formes sévères* – discision palpébrale lamellaire et cryothérapie de la lamelle postérieure.



Fig. 4.54 Distichiasis acquis (cils métaplasiques)

Ptosis des cils

- 1. Facteurs favorisants** – syndrome de flaccidité palpébrale (*floppy eyelid syndrome*), dermatochalasis avec affaissement lamellaire antérieur, paralysie faciale ancienne.
- 2. Signes** – orientation vers le bas des cils de la paupière supérieure (*Fig. 4.55*).



Fig. 4.55 Ptosis des cils

Trichomégalie

Croissance excessive des cils (*Fig. 4.56*); les étiologies sont énumérées dans le *tableau 4.1*.



Fig. 4.56 Trichomégalie

Tableau 4.1 Étiologies de la trichomégalie

- 1. Acquisées**
 - Médicamenteuses – phénytoïne, ciclosporine et analogues des prostaglandines
 - Malnutrition
 - Sida
 - Porphyrie
 - Hypothyroïdie
 - Familiales
- 2. Congénitales**
 - Syndrome d'Oliver-McFarlane
 - Syndrome de Cornelia de Lange
 - Syndrome de Goldstein-Hutt
 - Syndrome d'Hermansky-Pudlak
 - Albinisme oculocutané type 1

Madarose

Diminution du nombre des cils (*Fig. 4.57*); les étiologies sont énumérées dans le *tableau 4.2*.

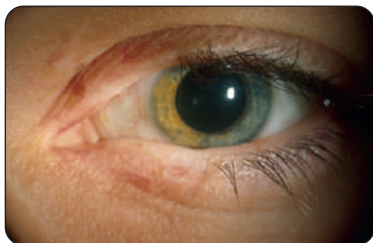


Fig. 4.57 Madarose postradiothérapie

Poliose

Blanchissement prématuré localisé des cheveux, et parfois des cils et des sourcils (*Fig. 4.58*); les causes sont énumérées dans le *tableau 4.3*.

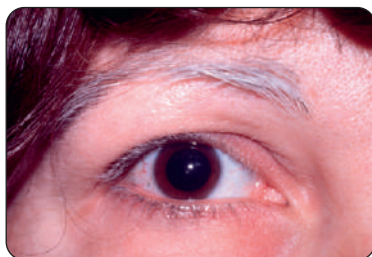


Fig. 4.58 Poliose des cils et sourcils

Tableau 4.2 Étiologies de la madarose

1. *Locales*
 - Maladie chronique de la marge palpébrale antérieure
 - Tumeurs infiltrantes des paupières
 - Brûlures
 - Radiothérapie ou cryothérapie pour tumeur palpébrale
2. *Maladies dermatologiques*
 - Alopécie universelle
 - Psoriasis
3. *Maladies systémiques*
 - Myxœdème
 - Lupus érythémateux disséminé
 - Syphilis acquise
 - Lèpre lépromateuse
4. *Après dépilation*
 - Iatrogène pour trichiasis
 - Trichotillomanie (maladie psychiatrique)

Tableau 4.3 Étiologies de la poliose

1. *Oculaires*
 - Blépharite chronique antérieure
 - Ophtalmie sympathique
 - Uvéite idiopathique
2. *Systémiques*
 - Syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada
 - Syndrome de Waardenburg
 - Vitiligo
 - Syndrome de Marfan
 - Sclérose tubéreuse

Allergies

Œdème allergique aigu

1. **Étiologies** – piqûres d'insectes, œdème, urticaire et parfois allergie médicamenteuse.



Fig. 4.59 Œdème allergique aigu

- 2. Signes** – début brutal d'un œdème périorbitaire prenant le godet (*Fig. 4.59*).
- 3. Traitement** – antihistaminiques par voie systémique si œdème sévère.

Dermatite de contact

- 1. Pathogénie** – sensibilisation à une exposition initiale suivie, lors d'expositions ultérieures, d'une réaction d'hypersensibilité type IV.
- 2. Symptômes** – prurit et larmoiement suivant l'exposition.
- 3. Signes** – érythème palpébral, aspect écaillé et fissuration au niveau des angles. Ces signes peuvent être associés à une conjonctivite folliculaire (*Fig. 4.60*).

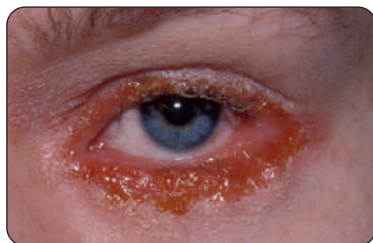


Fig. 4.60 Dermatitis de contact

- 4. Traitement** – éviction de l'allergène, compresses froides et antihistaminiques oraux.

Dermatite atopique

- 1. Signes** – épaissement, fissurations verticales et lésions croûteuses associés à une blépharite staphylococcique et une madarose (*Fig. 4.61*).



Fig. 4.61 Dermatitis atopique

- 2. Traitement** – émoullients pour hydrater la peau et corticoïdes topiques légers.
- 3. Associations**
 - a. Oculaires** – maladie vernale chez l'enfant, kératoconjonctivite chronique chez l'adulte, kératocône, cataracte précoce et décollement de rétine.
 - b. Systémiques** – asthme et rhume des foins.

Infections bactériennes

Orgelet

- 1. Définition** – abcès aigu staphylococcique d'un follicule pileux d'un cil et de sa glande de Zeis associée.
- 2. Signes** – nodule douloureux de la marge palpébrale saillant à travers

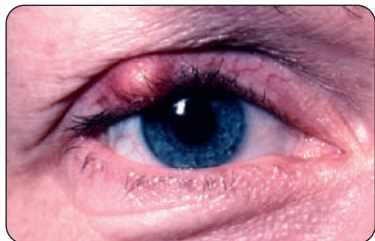


Fig. 4.62 Orgelet

la peau avec parfois un cil à son sommet (Fig. 4.62).

- 3. Traitement** – antibiotiques topiques et compresses chaudes ; l'épilation du cil associé peut accélérer la guérison.

Impétigo

- 1. Définition** – infection cutanée superficielle causée par *S. aureus* ou *S. pyogenes*.
- 2. Signes** – macules érythémateuses associées à de fines vésicules qui, en se rompant, laissent place à des croûtes jaunes (Fig. 4.63).



Fig. 4.63 Impétigo

- 3. Traitement** – antibiotiques topiques et flucloxacilline ou érythromycine per os.

Érysipèle

- 1. Définition** – cellulite aiguë causée par *S. pyogenes* consécutive à un traumatisme local cutané minime.
- 2. Signes** – plaque sous-cutanée expansive, bien délimitée, indurée, érythémateuse (Fig. 4.64).



Fig. 4.64 Érysipèle

- 3. Traitement** – phénoxyéthylpénicilline orale.

Fasciite nécrosante

- 1. Définition** – nécrose rapidement progressive des tissus mous sous-cutanés puis de la peau ; causée par *S. pyogenes* et parfois *S. aureus*.
- 2. Signes** – bulles et coloration noire de la peau due à une gangrène secondaire à une thrombose sous-jacente (Fig. 4.65).



Fig. 4.65 Fasciite nécrosante

- 3. Complications** – occlusion de l'artère ophtalmique et lagophtalmie.
- 4. Traitement** – benzylpénicilline en intraveineux, débridement des tissus nécrotiques.

Infections virales

Molluscum contagiosum

- 1. Pathogénie** – poxvirus transmis par contact avec des sujets infectés et par auto-inoculation.
- 2. Histologie**
- Lobules (avec une dépression centrale) de cellules épidermiques hyperplasiques contenant des corps d'inclusion intracytoplasmiques (corps de Henderson-Patterson) qui refoulent les restes nucléaires vers la périphérie de la cellule.
 - Près de la surface, ces corps d'inclusion sont petits et éosinophiles, et plus en profondeur, ils sont plus gros et basophiles (Fig. 4.66).

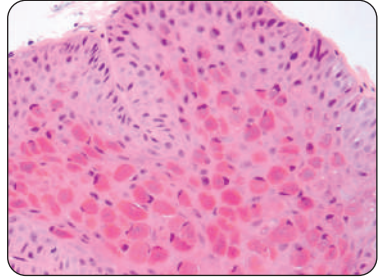


Fig. 4.66 Histologie d'un molluscum contagiosum

- 3. Signes** – nodule pâle, cireux, ombiliqué, unique ou multiple (Fig. 4.67).



Fig. 4.67 Molluscum contagiosum

- 4. Traitement** – excision, ou destruction par cautérisation, cryothérapie ou laser.
- 5. Complications** – conjonctivite homolatérale chronique, folliculaire.
- 6. Associations systémiques** – les patients immunodéprimés peuvent présenter des lésions multiples.

Zona ophtalmique

- 1. Pathogénie** – réaction cutanée vésiculaire causée par une réactivation du VZV (virus varicelle-zona) latent dans le ganglion sensoriel du nerf trijumeau.
- 2. Présentation** – douleur dans le territoire de la première branche du nerf trijumeau.
- 3. Signes** – éruption maculopapuleuse suivie de l'apparition de vésicules, de pustules puis de croûtes (Fig. 4.68).

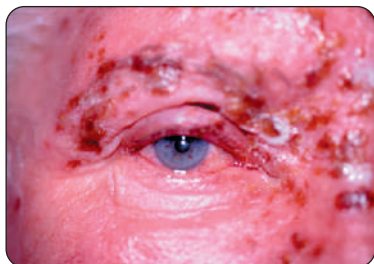


Fig. 4.68 Zona ophtalmique

- 4. Complications** – conjonctivite, épisclérite, sclérite, kératite, uvéite, névrite optique, paralysie oculomotrice, hémianopsie et encéphalite.
- 5. Traitement**
 - a. Systémique**
 - Aciclovir per os 800 mg 5 fois par jour pendant 3 à 7 jours.
 - Alternatives – valaciclovir 1 g 3 fois par jour, famciclovir 250 mg 3 fois par jour, ou 750 mg en une fois par jour pendant 7 jours.
 - b. Topique** – pommade à l'aciclovir ou au penciclovir, et une association corticoïde-antibiotique.

Herpès simplex

- 1. Pathogénie** – réactivation de l'herpès simplex virus (HSV) quiescent au niveau du ganglion trigéminal.
- 2. Signes** – bouquets de petites vésicules (Fig. 4.69).

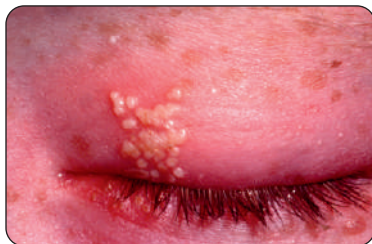


Fig. 4.69 Vésicules à herpès simplex

- 3. Complications** – conjonctivite folliculaire transitoire et ulcère dendritique sont rares.
- 4. Traitement** – aciclovir topique ou per os.

Blépharites

Blépharite chronique antérieure marginale

- 1. Pathogénie**
 - a. Staphylococcique** – réaction immunitaire anormale à médiation cellulaire aux cellules pariétales de *S. aureus*.
 - b. Séborrhéique** – souvent associée à une dermatite séborrhéique généralisée.
- 2. Signes**
 - a. Staphylococcique**
 - Squames épais, croûtes autour de la base des cils (collerettes) et madarose (Fig. 4.70).
 - Encoche palpébrale (tylosis), trichiasis et poliose.

- Complications : instabilité du fil lacrymal, conjonctivite papillaire, orgelet, kératite marginale et phlycténulose.
- b. Séborrhéique**
- Squames mous localisés au niveau de la marge palpébrale et des cils (Fig. 4.71).
- Marges palpébrales antérieures grasses, avec cils collés.



Fig. 4.70 Blépharite staphylococcique

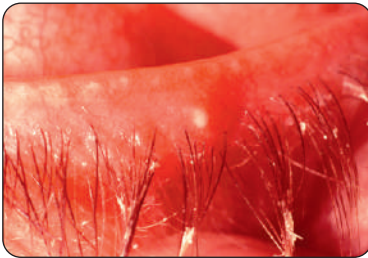


Fig. 4.71 Blépharite séborrhéique

3. Traitement

- Hygiène palpébrale avec du shampooing dilué pour bébés.
- Corticoïdes topiques de faible action pour les conjonctivites papillaires sévères et les kératites marginales.
- Substituts lacrymaux pour l'instabilité du film lacrymal.

Blépharite chronique postérieure

1. Pathogénie – dysfonction méibomienne associée à une altération des sécrétions.

2. Signes

- Obstruction des orifices des glandes de Meibomius par un bouchon huileux.
- Orifices des glandes de Meibomius bouchés (Fig. 4.72).
- Film lacrymal huileux et mousseux avec accumulation de mousse sur la marge palpébrale et dans les canthus internes.
- Conjonctivite papillaire secondaire et érosions cornéennes ponctuées inférieures.

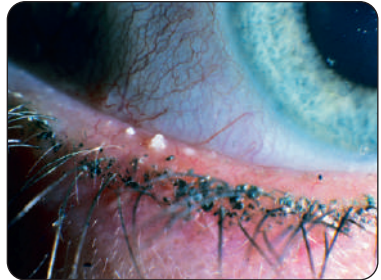


Fig. 4.72 Blépharite postérieure

3. Traitement

- Hygiène palpébrale et traitement topique comme pour la forme staphylococcique.
- Tétracycline systémique pendant 6 à 12 semaines.

Phtiriase palpébrale

1. Pathogénie – infestation des cils par un morpion, le *Phthirus pubis*.



Fig. 4.73 Phtiriose palpébrale

2. Signes

- Poux adhérents aux cils.
- Perles ovales, brunâtres, opalescentes adhérentes à la base des cils (Fig. 4.73).

3. Traitement – ablation mécanique des poux et application topique d'oxyde de mercure jaune ou de vaseline.

Blépharite angulaire

1. Pathogénie – habituellement, infection à *Moraxella lacunata* ou *S. aureus*.

2. Signes – atteinte souvent unilatérale. Peau rouge écaillée, macérée au niveau des canthus interne et externe (Fig. 4.74).



Fig. 4.74 Blépharite angulaire

3. Traitement – chloramphénicol topique, bacitracine ou érythromycine en pommade.

Blépharo-kératoconjonctivite chez l'enfant

1. Signes

- Blépharite chroniques souvent associée à des orgelets récidivants ou des kystes méibomiens (Fig. 4.75).



Fig. 4.75 Blépharo-kératoconjonctivite chez l'enfant

- Hyperhémie conjonctivale, phlyctènes et hyperplasie folliculaire ou papillaire.
- Kératite ponctuée superficielle, kératite marginale, néovascularisation périphérique et flou sous-épithélial.

2. Traitement – hygiène palpébrale et pommade antibiotique, corticoïdes topiques à faible action, érythromycine en sirop.

Ptosis

Classification

1. Neurogène – atteinte nerveuse comme dans la paralysie du III et la paralysie du sympathique (syndrome de Claude Bernard-Horner).

2. Myogène

- Myopathique* – myopathie du muscle releveur de la paupière supérieure.
- Neuromyopathique* – défaut de la transmission nerveuse

au niveau de la jonction neuromusculaire.

3. **Aponévrotique** – atteinte de l'aponévrose du releveur.
4. **Mécanique** – effet gravitationnel d'une masse ou d'une cicatrice.

Ptosis congénital simple

1. **Pathogénie** – défaut de la migration ou du développement neuronal avec des séquelles musculaires; une petite partie des cas est héréditaire.
2. **Signes**
 - Ptosis uni- ou bilatéral de sévérité variable.
 - Absence du pli palpébral supérieur et mauvaise fonction du releveur (Fig. 4.76).



Fig. 4.76 Ptosis congénital droit

- Dans le regard vers le bas, la paupière ptosée reste plus haute que la paupière controlatérale.

3. **Associations** – hypotonie du muscle droit supérieur, élévation compensatrice du menton dans les cas bilatéraux sévères et erreurs réfractives.
4. **Traitement** – résection du releveur à l'âge préscolaire.

Syndrome oculomandibulaire de Marcus Gunn

1. **Pathogénie** – innervation aberrante du muscle releveur de la paupière

supérieure par une branche mandibulaire du V^e nerf crânien.

2. **Signes** – rétraction unilatérale de la paupière ptosée lors de la stimulation homolatérale du muscle ptérygoidien (mâchonnement, succion, ouverture de la bouche [Fig. 4.77], ou mouvement mandibulaire controlatéral).



Fig. 4.77 Syndrome oculomandibulaire de Marcus Gunn

3. **Traitement** – chirurgical si préjudice fonctionnel ou esthétique notable.

Régénération aberrante du III

1. **Pathogénie** – après paralysie congénitale ou acquise du III.
2. **Signes** – mouvements anormaux de la paupière supérieure lors des mouvements oculaires (Fig. 4.78).



Fig. 4.78 Régénération aberrante du III

- 3. Traitement** – désinsertion du releveur et suspension frontale.

Ptosis involutif

- 1. Pathogénie** – déchirances, désinsertion ou étirement de l'aponévrose du releveur. L'atteinte est bilatérale et liée à l'âge.

2. Signes

- Pli palpébral supérieur haut situé ou absent. La fonction du releveur est bonne.
- Paupière supérieure très fine au-dessus du plateau tarsal et sulcus supérieur profond (Fig. 4.79).



Fig. 4.79 Ptosis involutif

- 3. Traitement** – résection du releveur, réinsertion ou réparation du releveur antérieur.

Ptosis mécanique

Le ptosis mécanique est la conséquence d'une mobilité réduite de la paupière supérieure. Il peut être causé par un dermatochalasis, de grosses tumeurs telles qu'un neurofibrome (voir Fig. 4.29), des cicatrices, un œdème sévère ou des lésions orbitaires antérieures.

Mesures préopératoires

1. Distance bord palpébral–pupille

- Distance entre le bord libre et le reflet cornéen.
- Un ptosis unilatéral est mesuré par rapport au côté normal (4 à 4,5 mm) (Fig. 4.80a); ptosis minime = jusqu'à 2 mm (Fig. 4.80b); ptosis modéré = 3 mm (Fig. 4.80c); ptosis sévère = 4 mm ou plus (Fig. 4.80d).

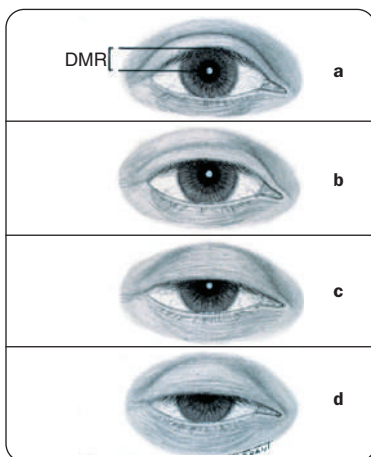


Fig. 4.80 Distance marge palpébrale–reflet pupillaire (DMR).

- 2. Hauteur de la fente palpébrale** – distance entre le bord libre supérieur et inférieur (Fig. 4.81); la normale chez les hommes est de 7 à 10 mm et chez les femmes de 8 à 12 mm.



Fig. 4.81 Mesure de la hauteur de la fente palpébrale

- 3. Fonction du releveur** – normale = 15 mm ou plus; bonne = 12 à 14 mm; assez bonne = 5 à 11 mm; mauvaise = 4 mm ou moins (Fig. 4.82).

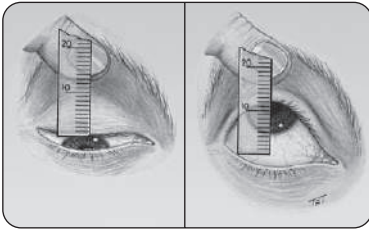


Fig. 4.82 Mesure de la fonction du releveur

- 4. Pli palpébral supérieur** – distance verticale entre le bord palpébral et le pli palpébral dans le regard vers le bas.
- 5. Exposition pré-tarsale** – distance entre le bord libre et le pli cutané en position primaire.

Chirurgie

Réséction conjonctivo-müllérienne

- 1. Indications** – ptosis minime avec une fonction du releveur d'au moins

10 mm, comme dans le syndrome de Claude Bernard-Horner et dans les ptosis congénitaux très minimes.

- 2. Technique** – excision du muscle de Müller et de la conjonctive qui le recouvre, et suture des bords réséqués (Fig. 4.83); la paupière est remontée d'au maximum 2 à 3 mm.

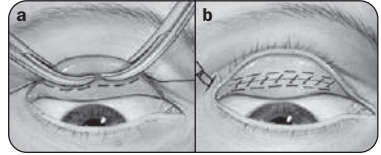


Fig. 4.83 Résection conjonctivo-müllérienne

Réséction du releveur

- 1. Indications** – tous les ptosis mais avec une fonction du releveur d'au moins 5 mm; la fonction du releveur et la sévérité du ptosis déterminent la hauteur à réséquer.
- 2. Technique** – raccourcissement du complexe du releveur à travers un abord antérieur (cutané – Fig. 4.84) ou postérieur (conjonctival).

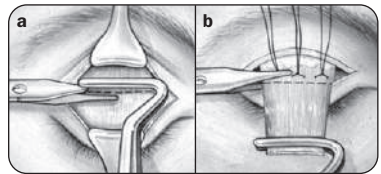


Fig. 4.84 Résection du releveur

Suspension frontale

- 1. Indications** – ptosis sévère avec une très mauvaise action du releveur.
- 2. Technique** – suspension du tarse au muscle frontal avec une bandelette (Fig. 4.85).

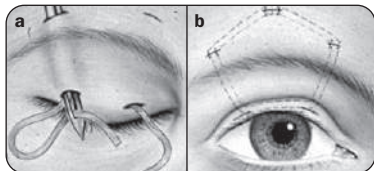


Fig. 4.85 Suspension frontale

Ectropion

Ectropion involutif

- 1. Pathogénie** – laxité palpébrale horizontale associée à une laxité des tendons canthal médial et canthal interne (Fig. 4.86), et à une désinsertion des rétracteurs de la paupière inférieure. Cette pathologie est liée à l'âge.



Fig. 4.86 Laxité palpébrale dans le ptosis involutif

- 2. Complications** – épiphora et kératinisation conjonctivale.
- 3. Traitement**
 - a. Ectropion modéré interne** – excision tarsoconjonctivale interne souvent combinée avec une canthopexie externe.

- b. Ectropion sévère étendu** – raccourcissement palpébral horizontal (procédure de Kuhnt-Szymanowski – Fig. 4.87) souvent associé à une canthopexie externe.

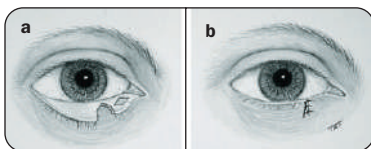


Fig. 4.87 Procédure de Kuhnt-Szymanowski

Ectropion cicatriciel

- 1. Pathogénie** – cicatrice ou rétraction de la peau et des tissus sous-jacents (Fig. 4.88).



Fig. 4.88 Ectropion cicatriciel

2. Traitement

- a. Ectropion modéré localisé** – excision du tissu cicatriciel responsable et plastie en Z (Fig. 4.89).
- b. Ectropion sévère étendu** – transposition de lambeaux cutanée ou greffe de peau libre.

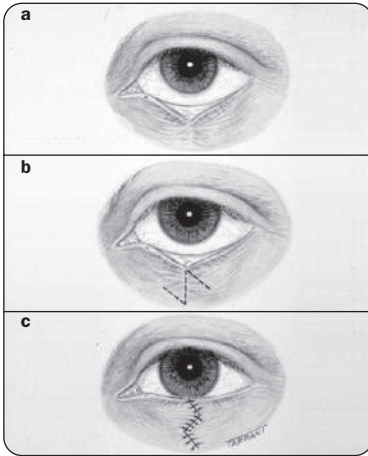


Fig. 4.89 Plastie en Z pour un entropion cicatriciel

Entropion paralytique

- 1. Pathogénie** – paralysie faciale homolatérale (Fig. 4.90).



Fig. 4.90 Entropion paralytique gauche

- 2. Complications** – kératite d'exposition et épiphora.

3. Traitement

- a. Temporaire** – lubrification, injection de toxine botulique pour induire un ptosis, et tarsorrhaphie temporaire latérale chez les patients avec un mauvais signe de Charles Bell.
- b. Permanent** – canthoplastie interne et canthopexie externe.

Entropion mécanique

- 1. Pathogénie** – tumeurs situées sur ou à proximité de la marge palpébrale qui inversent mécaniquement la paupière (Fig. 4.91).

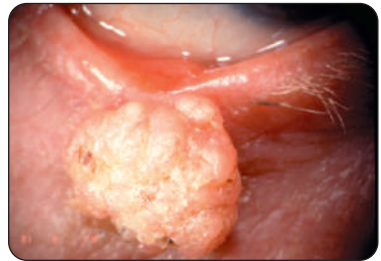


Fig. 4.91 Entropion mécanique

- 2. Traitement** – traitement de la cause, si possible, et correction d'une éventuelle hyperlaxité palpébrale horizontale.

Entropion

Entropion involutif

- 1. Pathogénie** – dégénérescence des tissus fibreux et élastiques liée à l'âge résultant en une laxité palpébrale horizontale, une instabilité palpébrale verticale et une migration de l'orbiculaire préseptal en position préarsale lors de la fermeture palpébrale.

2. Complications – kératite ponctuée superficielle et ulcérations cornéennes si ectropion sévère (Fig. 4.92).

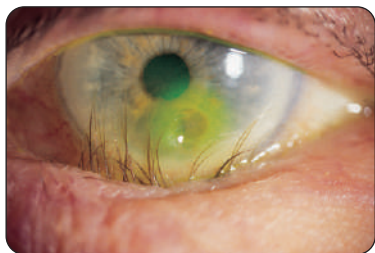


Fig. 4.92 Ulcération cornéenne secondaire à un ectropion involutif

3. Traitement

- a. *Conservateur* – lubrifiants, pansement, lentilles de contact souples ou dénervation chimique de l'orbiculaire par injection de toxine botulique.
- b. *Chirurgicale* – canthopexie externe, résection pentagonale, sutures éversantes (Fig. 4.93), procédure de Wies (Fig. 4.94), ou de Jones (Fig. 4.95).

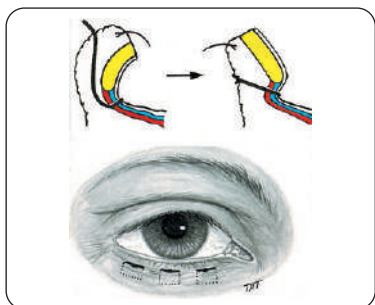


Fig. 4.93 Sutures éversantes transverses

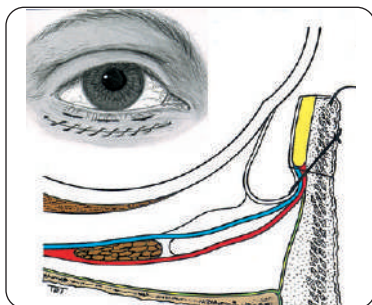


Fig. 4.94 Procédure de Wies

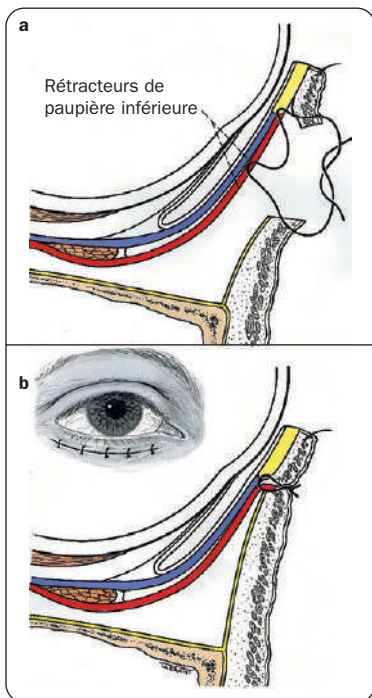


Fig. 4.95 Procédure de Jones

Entropion cicatriciel

- 1. Pathogénie** – cicatrice sévère de la conjonctive palpébrale (Fig. 4.96) causée par une conjonctivite cicatricielle, un trachome ou un traumatisme.

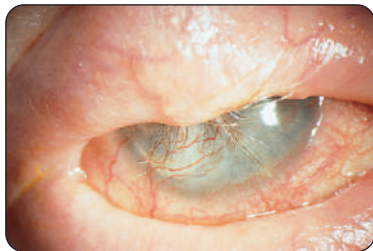


Fig. 4.96 Entropion cicatriciel de la paupière supérieure

- 2. Traitement** – lentille de contact pansement et tarsotomie transverse avec rotation latérale de la marge palpébrale.

Autres pathologies

Dermatochalasis

- 1. Signes** – excès de peau palpébrale supérieure avec plis palpébraux indistincts et pseudoptosis (Fig. 4.97).
- 2. Traitement** – blépharoplastie.

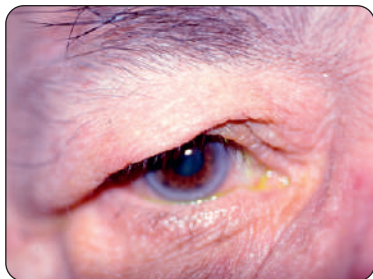


Fig. 4.97 Dermatochalasis

Blépharochalasis

- 1. Présentation** – autour de la puberté, avec des épisodes récurrents d'œdème bilatéral indolore, guérissant spontanément après quelques jours.
- 2. Signes** – excès de peau au niveau de la paupière supérieure avec aspect plissé et atrophique, et ptosis aponévrotique dans les cas sévères (Fig. 4.98).



Fig. 4.98 Ptosis aponévrotique gauche et épaissement de la peau de la paupière supérieure secondaire au blépharochalasis

- 3. Diagnostic différentiel** – urticaire médicamenteuse et angio-œdème.
- 4. Traitement** – blépharoplastie et correction du ptosis.

Syndrome de flaccidité palpébrale (*floppy eyelid syndrome*)

- 1. Facteurs prédisposants** – âge moyen, hommes obèses qui dorment sur le ventre avec les paupières éversées par l'oreiller.
- 2. Signes** – excès de peau au niveau de la paupière supérieure, plateaux tarsaux larges et caoutchouteux qui s'éversent facilement (Fig. 4.99).

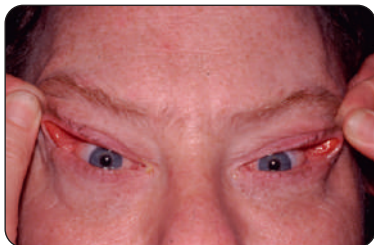


Fig. 4.99 Syndrome de flaccidité palpébrale

3. Complications

- Conjonctivite papillaire chronique, kératite ponctuée, kératite filamenteuse.
- Ptose des cils, prolapsus des glandes lacrymales, ectropion et ptosis aponévrotique.

4. Associations – kératocône, hyperélasticité cutanée, apnées du sommeil, diabète et retard mental.

5. Traitement

- a. *Modéré* – lubrification et coque de protection ou occlusion palpébrale nocturne.
- b. *Sévère* – raccourcissement palpébral horizontal.

Rétraction palpébrale

Une rétraction palpébrale est suspectée quand la marge palpébrale est au niveau (*Fig. 4.100*) ou au-dessus du



Fig. 4.100 Rétraction palpébrale gauche

limbe supérieur; les différentes causes sont listées dans le *tableau 4.4*.

Tableau 4.4 Étiologies de la rétraction palpébrale

1. *Atteinte dysthyroïdienne*
2. *Neurogénique*
 - Ptosis unilatéral controlatéral
 - Paralyse faciale
 - Régénération aberrante du III
 - Syndrome oculomandibulaire de Marcus Gunn
 - Syndrome de Parinaud
 - Hydrocéphalie chez l'enfant (regard en coucher de soleil)
 - Maladie de Parkinson
 - Collyres sympathomimétiques
3. *Mécaniques*
 - Surcorrection chirurgicale d'un ptosis
 - Cicatrice cutanée de la paupière supérieure
4. *Congénitales*
 - Isolée
 - Syndrome de rétraction de Duane
 - Trisomie 21
 - Écarquillement transitoire des yeux chez le nourrisson
5. *Autres*
 - Globe proéminent (pseudorétraction palpébrale)
 - Urémie (signe de Summerskill)

Voies lacrymales

Imagerie	86
Obstructions acquises	86
Obstructions congénitales	88
Chirurgie des voies lacrymales	89
Infections	90

Imagerie

1. Dacrycystographie (DCG)

- Un colorant radio-opaque est injecté dans les canalicules lacrymaux et des images agrandies sont prises.
- Un dacrycystogramme normal en présence d'épiphora indique une obstruction fonctionnelle ou une défaillance de la pompe lacrymale.
- Le fait que le colorant n'atteigne pas le nez indique une obstruction anatomique, le site de cette obstruction étant généralement évident (Fig. 5.1).
- La soustraction numérique fournit une image de plus haute qualité (Fig. 5.2).

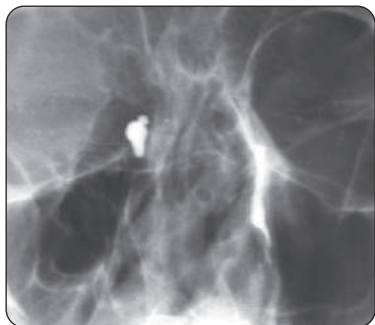


Fig. 5.1 DCG classique montrant une obstruction du canal lacrymonasal droit

2. Scintigraphie lacrymale

- Du technétium-99 radioactif est instillé au niveau des culs-de-sac conjonctivaux.
- Des images successives sont prises (Fig. 5.3).
- Plus physiologique que la DCG.
- Plus sensible que la DCG pour évaluer les obstructions incomplètes.

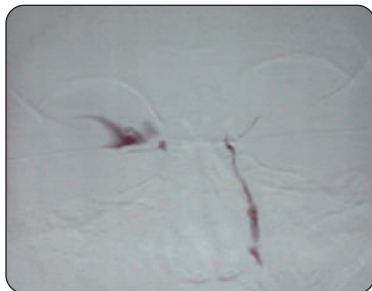


Fig. 5.2 DCG avec soustraction d'une obstruction du sac droit

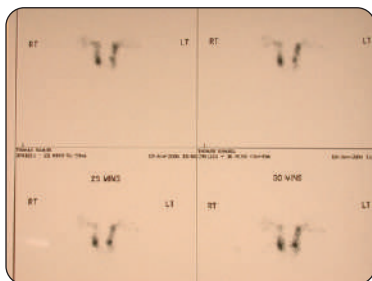


Fig. 5.3 Scintigraphie lacrymale montrant le traceur dans les deux canaux lacrymonasaux

Obstructions acquises

Sténose méatique primitive

La sténose primitive survient en l'absence d'éversion méatique.

1. Causes – par ordre de fréquence :

- Sténose primitive idiopathique.
- Blépharite chronique.
- Infection palpébrale à herpès simplex et herpès zoster (zona).

- Irradiation de tumeurs malignes.
- Conjonctivite fibrosante.
- Médicaments cytotoxiques systémiques.
- Rare – porphyrie cutanée tardive et acrodermatite entéropathique.

2. Traitement – canaliculoplastie (Fig. 5.4).

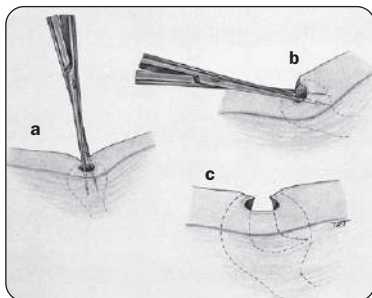


Fig. 5.4 Canaliculoplastie

Sténose méatique secondaire

1. Cause – éversion méatique (Fig. 5.5).

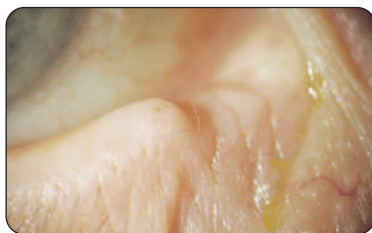


Fig. 5.5 Éversion méatique et sténose

2. Traitement

- a. Cautérisation de la conjonctive (technique de Ziegler)** – pour une éversion méatique pure.
- b. Conjonctivoplastie interne (Fig. 5.6)** – pour l'ectropion interne non associé à une laxité.
- c. Resserrement de la paupière inférieure** – pour laxité.

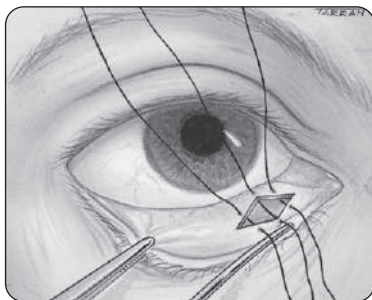


Fig. 5.6 Conjonctivoplastie interne

Obstruction canaliculaire

- 1. Causes** – congénitale, traumatique, infection à herpès simplex, médicamenteuse, irradiation, et dacryocystite chronique.
- 2. Traitement** – intubation, canaliculo-dacryocystorhinostomie, ou tube de Lester Jones.

Obstruction du canal lacrymonasal

- 1. Causes** – idiopathique, traumatisme naso-orbitaire, granulomatose de Wegener et infiltration par une tumeur nasopharyngée.
- 2. Traitement** – généralement dacryocystorhinostomie (DCR), parfois dilatation par ballonnet.

Dacryolithiase

1. **Pathogénie** – stagnation lacrymale secondaire à une obstruction inflammatoire et une métaplasie squameuse de l'épithélium du sac lacrymal.
2. **Présentation** – épiphora intermittent, crises récidivantes de dacryocystite aiguë et distension du sac lacrymal.
3. **Signes** – Sac lacrymal distendu et relativement ferme.
4. **Traitement** – DCR.

Obstructions congénitales

Obstruction du canal lacrymonasal

1. **Pathogénie** – retard de perméabilisation de la partie inférieure du canal lacrymonasal au niveau de la valve de Hasner.
2. **Signes**
 - Épiphora et cils englués (Fig. 5.7).
 - Reflux de matériel purulent venant du méat à la pression du sac.



Fig. 5.7 Épiphora et cils englués

3. **Diagnostics différentiels** – atresie méatique, fistule du sac et glaucome congénital.

4. Traitement

- a. **Massages** (Fig. 5.8) – pour la rupture des obstructions membraneuses.
- b. **Sondage** (Fig. 5.9) – à 12–18 mois car une perméabilisation spontanée survient dans environ 95 % des cas.



Fig. 5.8 Massages du sac lacrymal

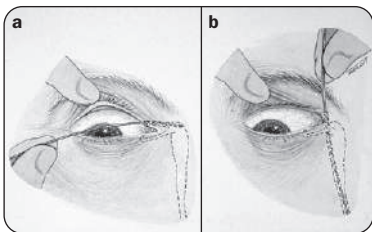


Fig. 5.9 Sondage du sac lacrymonasal

Dacryocystocèle congénitale (amniotocèle)

- Définition** – collection de liquide amniotique ou de mucus dans le sac lacrymal causée par une imperforation de la valve de Hasner.
- Signes** – gonflement kystique et bleuâtre sur ou sous le canthus interne, accompagné d'un épiphora (Fig. 5.10).



Fig. 5.10 Dacryocystocèle congénitale

- Traitement** – sondage.
- Diagnostic différentiel** – méningo-encéphalocèle.

Chirurgie des voies lacrymales

DCR classique

- Indications** – obstruction au-delà de l'ouverture interne du canal d'union.
- Technique** – anastomose entre le sac lacrymal et la muqueuse nasale du méat nasal moyen (Fig. 5.11).

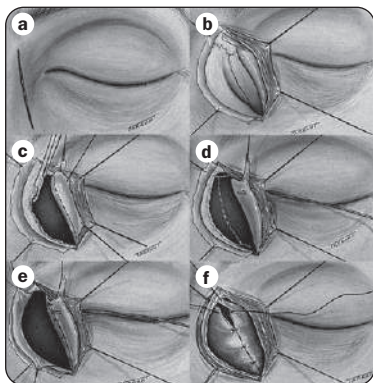


Fig. 5.11 Technique de DCR

- Résultats** – plus de 90 % de succès.
- Causes d'échec** – taille et position inadéquates de l'ostium, cicatrices et « syndrome du siphon ».
- Complications** – blessure des structures du canthus interne, cellulite, et rhinorrhée de LCR.

Tube de Lester Jones

- Indications** – absence de fonction canaliculaire, défaillance de la pompe lacrymale et échec de la DCR.
- Technique** – La DCR est effectuée jusqu'à suturer le lambeau postérieur, puis le tube est inséré entre le canthus interne et le sac lacrymal (Fig. 5.12).

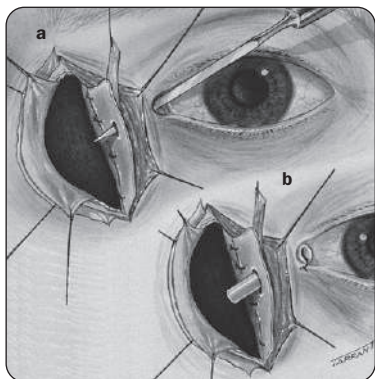


Fig. 5.12 Tube de Lester Jones

DCR par voie endoscopique

1. Indications – obstruction au-delà de l'ouverture interne du canal d'union, en particulier après échec de la DCR classique.

2. Technique

- La sonde lumineuse est passée dans le sac lacrymal et l'intérieur de la cavité nasale est visualisé avec un endoscope.
- Le reste de la procédure est effectué à partir de l'intérieur de la cavité nasale.

3. Résultats – 80–85 % de succès.

DCR par endolaser

1. Indications – principalement les patients âgés car c'est une procédure rapide qui peut être effectuée sous anesthésie locale.

2. Résultats – 70 % de succès.

Infections

Canaliculite chronique

1. Pathogénie – infection à *Actinomyces israelii* généralement sans prédisposition identifiable.

2. Présentation – épiphora unilatéral et conjonctivite mucopurulente chronique, réfractaire au traitement conventionnel.

3. Signes

- Méat bouché associé à un œdème péricanaliculaire (Fig. 5.13).
- Écoulement mucopurulent à la pression du canalicule.
- Des concrétions peuvent être exprimées (Fig. 5.14) ou devenir évidentes après canaliculotomie.

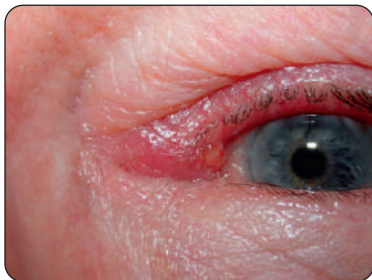


Fig. 5.13 Œdème péricanaliculaire dans la canaliculite chronique

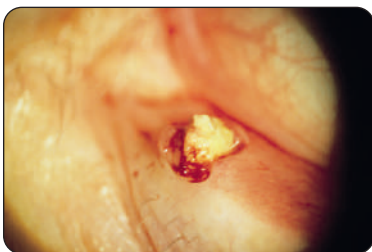


Fig. 5.14 Concrétions exprimées

4. Traitement – canaliculotomie.

5. Diagnostics différentiels – syndrome du fornix géant, diverticule lacrymal et dacryolithiase.

Dacryocystite aiguë

1. Pathogénie – obstruction du canal lacrymonasal.

2. Présentation – épiphora et douleur au-dessus du canthus interne.

3. Signes – gonflement rouge, douloureux et tendu du canthus interne qui peut être associé à une légère cellulite préseptale (Fig. 5.15).



Fig. 5.15 Dacryocystite aiguë

4. Traitement – antibiotiques oraux suivi d'une DCR.

Dacryocystite chronique

1. Pathogénie – obstruction du sac lacrymonasal.

2. Présentation – épiphora associé à une conjonctivite unilatérale chronique ou récidivante.

3. Signes – gonflement indolore du canthus interne (Fig. 5.16) avec reflux de matériel mucopurulent à la pression du sac.

3. Traitement – DCR.

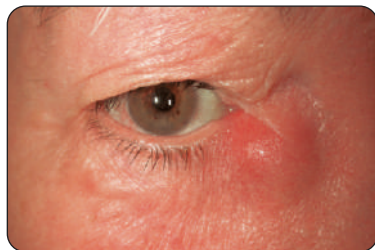


Fig. 5.16 Dacryocystite chronique

Ophtalmopathie thyroïdienne	94
Infections	96
Pathologies inflammatoires	98
Malformations vasculaires	100
Lésions kystiques	103
Tumeurs	105

Ophtalmopathie thyroïdienne

Pathogénie

L'ophtalmopathie thyroïdienne implique une réaction auto-immune spécifique d'organe dans laquelle un facteur humoral (anticorps IgG) provoque les modifications suivantes (Fig. 6.1).

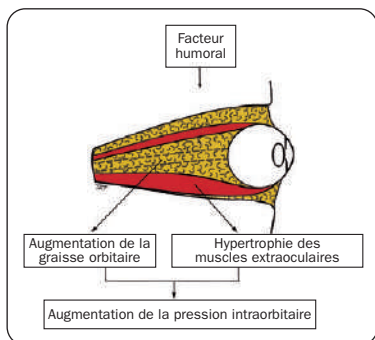


Fig. 6.1 Pathogénie de l'ophtalmopathie thyroïdienne

1. Infiltration cellulaire et inflammatoire

– des tissus interstitiels, de la graisse orbitaire et des glandes lacrymales avec accumulation de glycosaminoglycanes et rétention de liquide.

2. Inflammation des muscles

extraoculaires – initialement menant à l'hypertrophie (voir Fig. 6.9) et par la suite fibrose et effet d'accrochage (*tethering*).

3. Modifications secondaires

– augmentation du volume du contenu orbitaire et élévation de la pression intraorbitaire, qui peut elle-même causer une rétention liquidienne intraorbitaire.

Atteinte des tissus mous

- Symptômes** – sensation de grain de sable, photophobie et gêne rétrobulbaire.
- Signes** – hyperhémie conjonctivale, gonflement périorbitaire, chémosis (Fig. 6.2), kératoconjonctivite limbique supérieure et KCS.
- Traitement** – lubrifiants, élévation de la tête pendant le sommeil et adhésif sur la paupière.

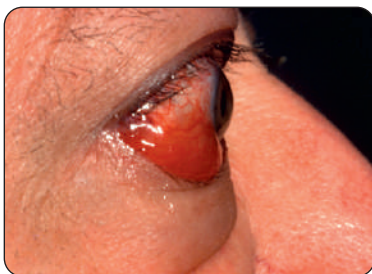


Fig. 6.2 Œdème périorbitaire et chémosis

Rétraction palpébrale

- Signes** – unilatérale ou bilatérale, symétrique ou asymétrique.

a. *Signe de Dalrymple* – rétraction palpébrale dans la position primaire du regard (Fig. 6.3).

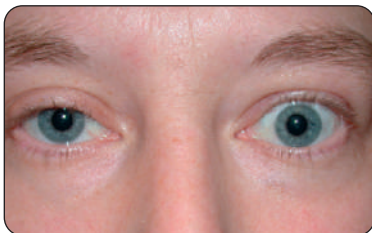


Fig. 6.3 Signe de Dalrymple

- b. *Signe de Kocher* – rétraction augmentée lors de l'attention du sujet (Fig. 6.4).
- c. *Signe de Von Graefe* – abaissement retardé de la paupière supérieure dans le regard vers le bas (retard de recouvrement – Fig. 6.5).



Fig. 6.4 Signe de Kocher

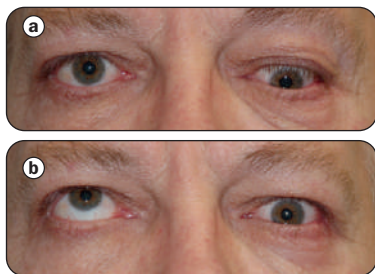


Fig. 6.5 (a) signe de von Graefe gauche; (b) déficience de l'élévation gauche

2. Traitement

- a. *Müllerotomie* – dans les cas légers.
- b. *Recul de l'aponévrose du releveur* – dans les cas sévères.
- c. *Recul du rétracteur de la paupière inférieure* – quand la rétraction de la paupière inférieure est de 2 mm ou plus.
- d. *Injection de toxine botulique* – mesure temporaire.

Exophtalmie

- 1. **Signes** – axiale, unilatérale ou bilatérale, symétrique ou asymétrique (Fig. 6.6).



Fig. 6.6 Exophtalmie

2. Prise en charge

- a. *Corticoïdes par voie générale* – dans les exophtalmies douloureuses rapidement progressives.
- b. *Radiothérapie* – en combinaison avec des corticoïdes ou quand les corticoïdes sont contre-indiqués ou inefficaces.
- c. *Traitements combinés* – irradiation, azathioprine et faible dose de corticoïdes peuvent être plus efficaces que les corticoïdes ou la radiothérapie seule.
- d. *Décompression chirurgicale* (Fig. 6.7) – en première intention ou si échec des méthodes non invasives.

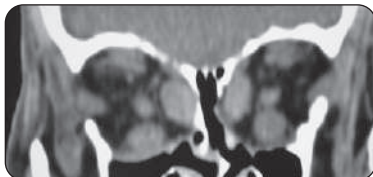


Fig. 6.7 TDM en coupe coronale après décompression orbitaire bilatérale

Myopathie restrictive

- 1. Signes** – Par ordre de fréquence, les quatre déficits de la motricité oculaire sont : déficit de l'élévation (voir Fig. 6.5b), de l'abduction (Fig. 6.8), de l'abaissement et de l'adduction.



Fig. 6.8 Déficience de l'abduction gauche

2. Traitement

- a. *Chirurgie* – dans la diplopie en position primaire du regard ou en position de lecture, à condition que l'angle ait été stable pendant au moins 6 mois.
- b. *Injection de toxine botulique* – dans le muscle atteint.

Neuropathie optique

- 1. Pathogénie** – compression du nerf optique ou de sa vascularisation à l'apex orbitaire par congestion et par les muscles droits épaissis (Fig. 6.9).
- 2. Signes** – dysfonction du nerf optique avec une papille normale, œdémateuse ou atrophique.
- 3. Traitement**
 - a. *Méthylprednisolone intraveineuse*.
 - b. *Décompression orbitaire* – si le traitement médical est inefficace ou inapproprié.



Fig. 6.9 TDM en coupe axiale montrant une exophtalmie droite et un élargissement bilatéral des muscles extraoculaires

Infections

Cellulite préseptale

- 1. Définition** – infection des tissus sous-cutanés en avant du septum orbitaire causée par *S. aureus* ou *S. pyogenes*.
- 2. Causes**
 - Plaie cutanée ou piqûre d'insecte.
 - Propagation d'une infection locale à partir d'un orgelet aigu ou d'une dacryocystite.
 - Propagation hématogène à partir des voies respiratoires supérieures ou de l'oreille moyenne.
- 3. Signes** – œdème périorbitaire rouge et douloureux (Fig. 6.10).
- 4. TDM** – opacification en avant du septum orbitaire (Fig. 6.11).



Fig. 6.10 Cellulite préseptale

5. Traitement – amoxicilline–acide clavulanique (Augmentin®) oral, ou benzylpénicilline (Pénicilline G®) intramusculaire et probénécide (Foxapen®) oral si sévère.

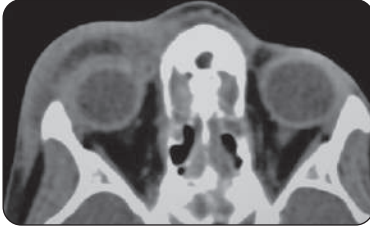


Fig. 6.11 TDM en coupe axiale d'une cellulite préseptale droite

Cellulite orbitaire bactérienne

1. Définition – infection des tissus mous en arrière du septum orbitaire généralement causée par *S. pneumoniae*, *S. aureus*, *S. pyogenes* et *H. influenzae*.

2. Causes

- Sinusite – généralement éthmoïdale.
- Extension d'une cellulite préseptale à travers le septum orbitaire.
- Propagation locale à partir des structures adjacentes.
- Propagation hématogène.
- Post-traumatique.
- Postchirurgicale.

3. Présentation – début rapide avec malaise sévère, fièvre, douleur et baisse visuelle.

4. Signes

- Gonflement périorbitaire rouge, chaud et sensible.
- Exophtalmie, généralement latérale et vers le bas (Fig. 6.12).
- Ophthalmoplégie douloureuse.
- Dysfonction du nerf optique.



Fig. 6.12 Cellulite orbitaire

5. TDM – opacification en avant du septum orbitaire et dans l'orbite (Fig. 6.13).

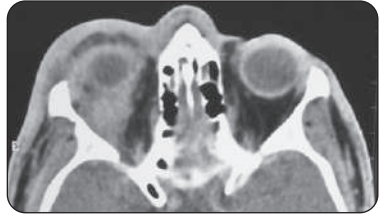


Fig. 6.13 TDM en coupe axiale d'une cellulite orbitaire droite

6. Complications oculaires – kératopathie d'exposition, hypertonie oculaire, occlusion vasculaire rétinienne, endophtalmie, et neuropathie optique.

7. Complications systémiques – méningite, abcès cérébral, thrombose du sinus caverneux, abcès orbitaire et sous-périosté.

8. Traitement

- Médical** – ceftazidime intramusculaire et métronidazole oral.
- Chirurgie** – en l'absence de réponse ou en cas de menace visuelle.

Mucormycose orbitaire

1. Définition – infection causée par *Mucoraceae* ou *Aspergillus*, lequel

affecte typiquement les patients en acidocétose diabétique ou immunodéprimés.

2. **Présentation** – début progressif d'un gonflement facial et périorbitaire, d'une diplopie et d'une baisse visuelle.
3. **Signes** – escarre noire du palais, des cornets, du septum nasal, de la peau et des paupières (Fig. 6.14).



Fig. 6.14 Mucormycose orbitaire

4. **Complications** – occlusion vasculaire rétinienne, paralysie de nerfs crâniens et occlusion cérébrovasculaire.
5. **Traitement**
 - a. *Médical* – amphotéricine intraveineuse et excision des tissus dévitalisés.
 - b. *Chirurgie* – exentération en dernier recours.

Pathologies inflammatoires

Pseudotumeurs inflammatoires

1. **Définition** – lésions non néoplasiques, non infectieuses, occupant de l'espace qui peuvent

impliquer une partie ou l'ensemble des tissus mous orbitaires.

2. **Présentation** – de la 3^e à la 6^e décennie, avec généralement une rougeur périorbitaire unilatérale et aiguë, un gonflement et une douleur.
3. **Signes** – exophtalmie congestive (Fig. 6.15).

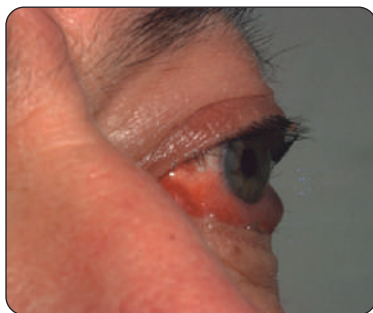


Fig. 6.15 Orbitopathie inflammatoire idiopathique

4. **TDM** – opacification orbitaire mal définie et perte de la détermination du contenu (Fig. 6.16).



Fig. 6.16 TDM en coupe axiale dans une orbitopathie inflammatoire idiopathique gauche

5. Évolution

- Rémission spontanée après quelques semaines.
- Épisodes intermittents prolongés avec rémission éventuelle.
- Épisodes prolongés sévères entraînant une fibrose du tissu orbitaire (orbite gelée).

6. Traitement

- AINS* – traitement initial.
- Corticoïdes oraux* – plus tard, dégressifs et discontinus.
- Radiothérapie* – s'il n'y a pas d'amélioration après 2 semaines de corticoïdes.
- Antimétabolites* – en cas de résistance aux corticoïdes et à la radiothérapie.
- Infliximab systémique* – dans les cas qui n'ont pas répondu au traitement conventionnel.

Dacryoadénite aiguë

1. Présentation – gêne aiguë dans la région de la glande lacrymale.

2. Signes

- Gonflement de la face latérale de la paupière donnant un ptosis en forme de S caractéristique et une légère dystopie en dedans et vers le bas (Fig. 6.17).
- Injection de la portion palpébrale de la glande lacrymale et de la conjonctive adjacente (Fig. 6.18).



Fig. 6.17 Dacryoadénite aiguë



Fig. 6.18 Dacryoadénite aiguë avec injection de la glande lacrymale

- La sécrétion lacrymale peut être réduite.

3. Traitement – n'est généralement pas nécessaire car la résolution spontanée est la règle.

Myosite orbitaire

1. Définition – inflammation idiopathique et non spécifique d'un ou de plusieurs muscles extraoculaires, considérée comme un sous-type d'orbitopathie inflammatoire idiopathique.

2. Présentation – jeune adulte avec diplopie et douleur aiguë exacerbée par les mouvements oculaires.

3. Signes

- Œdème des paupières, ptosis et chémosis.
- Diplopie et aggravation de la douleur lors du regard appuyé dans le champ d'action du ou des muscle(s) atteint(s).
- Myopathie restrictive dans la maladie chronique.

4. TDM – élargissement des muscles affectés (Fig. 6.19), avec ou sans implication des tendons.

5. Évolution – aiguë sans récidence durant quelques semaines, récidives, ou affection chronique.



Fig. 6.19 TDM en coupe coronale montrant un élargissement du muscle droit latéral gauche

6. Traitement

- AINS* – pour les formes légères.
- Corticoïdes systémiques* – produisent une amélioration spectaculaire.
- Radiothérapie* – pour limiter les récurrences.

Syndrome de Tolosa-Hunt

- Pathogénie** – inflammation granulomateuse non spécifique du sinus caverneux, de la fissure orbitaire supérieure et/ou de l'apex orbitaire.
- Présentation** – diplopie avec douleur périorbitaire homolatérale ou hémicrânienne.
- Signes**
 - Ophthalmoplégie souvent avec implication de la pupille.
 - Perte de sensibilité dans les territoires de la première et de la deuxième division du nerf trijumeau.
- Traitement** – corticoïdes systémiques.

Granulomatose de Wegener

- Pathogénie** – généralement, atteinte orbitaire bilatérale par propagation de contiguïté à partir des sinus paranasaux ou du nasopharynx.

2. Signes

- Exophtalmie congestive et ophthalmoplégie.
- Dacryoadénite et obstruction du canal lacrymonasal.

- Traitement** – cyclophosphamide et corticoïdes.

Malformations vasculaires

Varices

- Définition** – affaiblissement segmentaire du système veineux orbitaire qui s'élargit avec la pression veineuse augmentée, telle que la manœuvre de Valsalva (*Fig. 6.20*).

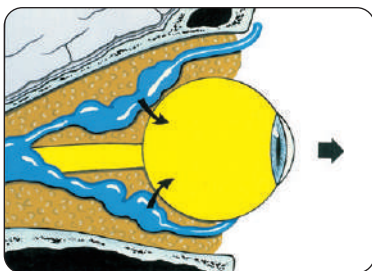


Fig. 6.20 Varices orbitaires entraînant une exophtalmie intermittente

- Présentation** – de la petite enfance à la fin de la cinquantaine.

3. Signes

- Exophtalmie intermittente, non pulsatile et sans bruit associé.
- Lésions palpébrales (*Fig. 6.21*) et/ou conjonctivales visibles (*Fig. 6.22*).

4. Complications

- Hémorragie aiguë (*Fig. 6.23*) et thrombose.
- Atrophie de la graisse environnante (*Fig. 6.24*) et énoptalmie.

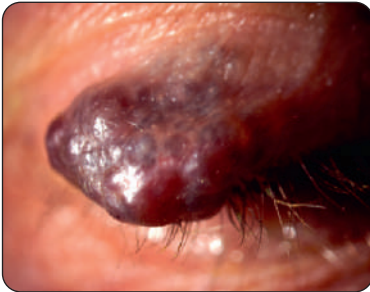


Fig. 6.21 Varices palpébrales

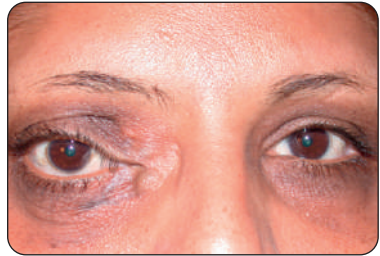


Fig. 6.24 Atrophie graisseuse

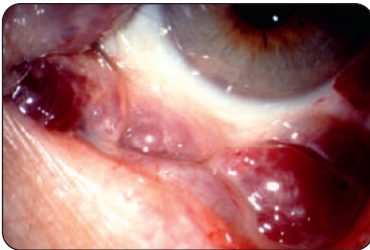


Fig. 6.22 Varices conjonctivales



Fig. 6.23 Hémorragie venant de varices

Lymphangiome

1. Définition – malformations vasculaires abortives et non fonctionnelles.

2. Présentation – petite enfance.

3. Signes

- Masses bleuâtres et souples dans le quadrant supéronasal avec une composante conjonctivale kystique.
- Exophtalmie lentement progressive.
- Exophtalmie douloureuse et soudaine secondaire à une hémorragie spontanée (*Fig. 6.25*).



Fig. 6.25 Exophtalmie aiguë due à une hémorragie d'un lymphangiome

- Le sang enkysté forme un « kyste chocolat » qui peut régresser spontanément.
- Atteinte de l'oropharynx.

4. Traitement – un « kyste chocolat » menaçant la vision devrait être drainé ou enlevé presque totalement par vaporisation contrôlée en utilisant un laser au dioxyde de carbone.

Fistule carotidocaverneuse directe

1. Définition – shunt à haut débit dans lequel le sang de l'artère carotide passe directement dans le sinus caverneux à travers un orifice de la paroi de la portion intracaverneuse de l'artère carotide interne.

2. Causes – spontanée ou fracture de la base du crâne.

3. Présentation – triade de l'exophtalmie pulsatile, du chémosis conjonctival et d'un bruit de sifflement dans la tête.

4. Signes

- Ptosis, injection conjonctivale sévère et chémosis hémorragique (Fig. 6.26).



Fig. 6.26 Fistule carotidocaverneuse directe

- Exophtalmie pulsatile associée à un bruit, aboli par compression de la carotide (Fig. 6.27).
- Ophtalmoplégie, plus fréquemment la 6^e paire crânienne.
- Œdème papillaire, dilatation veineuse et hémorragies intrarétiniennes.

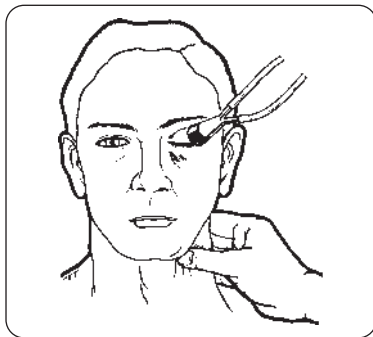


Fig. 6.27 Bruit aboli par compression de la carotide

5. Complications – kératopathie d'exposition, hypertonie oculaire, occlusion de la veine centrale de la rétine, et ischémie du segment antérieur.

6. Traitement – radiologie interventionnelle dans laquelle un ballonnet détachable est utilisé pour occlure la fistule.

Fistule carotidocaverneuse indirecte (shunt dural)

1. Définition – shunt à bas débit dans lequel le sang artériel passe via les branches méningées des artères carotides externes ou internes indirectement dans le sinus caverneux.

2. Causes – malformations congénitales et rupture spontanée qui peut être favorisée par un traumatisme mineur.

3. Présentation – apparition progressive d'une rougeur d'un ou des deux yeux.

4. Signes

- Vaisseaux épiscléaux et conjonctivaux dilatés (Fig. 6.28).

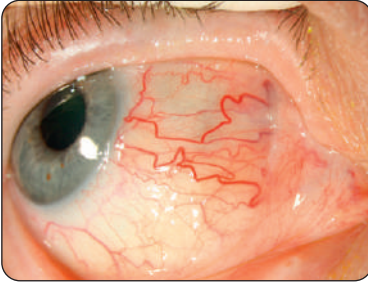


Fig. 6.28 Fistule carotidocaverneuse indirecte

- Pulsation oculaire exagérée en tonométrie d'aplantion.
- Élévation de la pression intraoculaire.
- Légère exophtalmie parfois associée à un bruit doux.
- Ophtalmoplégie causée par une paralysie du VI ou un gonflement des muscles extraoculaires.
- Fond d'œil – normal ou dilatation veineuse modérée.

5. Traitement – radiologie interventionnelle pour occlure les artères nourricières, bien que certains patients guérissent spontanément.

Lésions kystiques

Dacryops

- 1. Définition** – kyste du canal de la glande lacrymale.
- 2. Signes** – lésion kystique et ronde, venant de la portion palpébrale de la glande lacrymale qui fait saillie dans le fornix supérieur (Fig. 6.29).
- 3. Traitement** – aspiration.



Fig. 6.29 Dacryops

Kyste dermoïde superficiel

- 1. Présentation** – dans la petite enfance.
- 2. Signes** – masse sous-cutanée ferme, lisse, très mobile, plus fréquemment localisée en supérotemporal (Fig. 6.30) et parfois en supéronasal.
- 3. TDM** – lésion bien circonscrite et hétérogène.
- 4. Traitement** – excision.

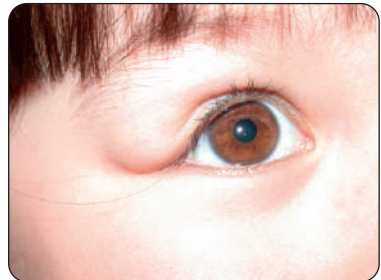


Fig. 6.30 Kyste dermoïde superficiel

Kyste dermoïde profond

- 1. Présentation** – durant l'adolescence ou l'âge adulte.
- 2. Signes** – exophtalmie, dystopie ou une masse aux limites postérieures indistinctes.

- 3. TDM** – lésion kystique bien circonscrite (*Fig. 6.31*).
- 4. Traitement** – excision.

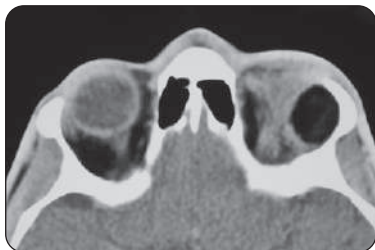


Fig. 6.31 TDM en coupe axiale d'un kyste dermoïde profond gauche

Mucocèle

- 1. Pathogénie** – obstruction au drainage des sécrétions du sinus frontal ou ethmoïdal normal causée par une infection, une allergie, un traumatisme, une tumeur ou un rétrécissement congénital.
- 2. Présentation** – adulte avec exophtalmie, dystopie (*Fig. 6.32*), diplopie ou épiphora.



Fig. 6.32 Légère exophtalmie et dystopie inférieure dues à une mucocèle frontale gauche

- 3. TDM** – masse de tissu mou avec amincissement des parois osseuses des sinus (*Fig. 6.33*).
- 4. Traitement** – ablation complète de la mucocèle.

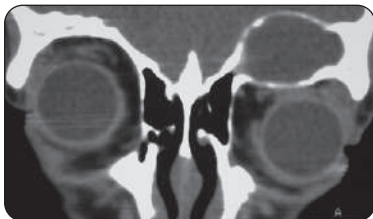


Fig. 6.33 TDM en coupe coronale d'une mucocèle frontale gauche

Encéphalocèle

- 1. Pathogénie** – hernie du contenu intracrânien dans l'orbite à travers un orifice congénital de la base du crâne (*Fig. 6.34*).
- 2. Présentation** – dans la petite enfance.

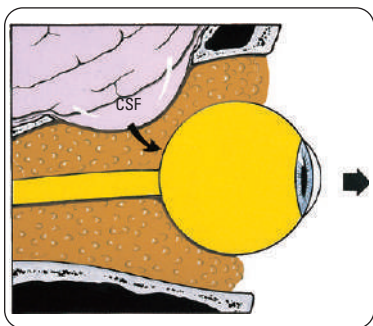


Fig. 6.34 Encéphalocèle donnant lieu à une exophtalmie pulsatile

3. Signes

- Encéphalocèles antérieures – déplacement du globe en avant et latéralement (Fig. 6.35).



Fig. 6.35 Encéphalocèle antérieure

- Encéphalocèles postérieures – déplacement du globe en avant et en bas.
- Le kyste augmente de taille à l'effort ou aux pleurs et peut être réduit par pression manuelle.
- Exophtalmie pulsatile sans frisson ou bruit.

4. TDM – défaut osseux responsable de l'hernie (Fig. 6.36).



Fig. 6.36 TDM en coupe coronale montrant un défaut osseux droit et une opacification orbitaire

5. Associations

- Autres anomalies osseuses – hypertélorisme, large base du nez et fente palatine.

- Oculaires – microphthalmie, colobome, et papille en fleur de liseron (*morning glory*).
- NF 1 – avec encéphalocèle postérieure.

Tumeurs

Hémangiome capillaire

1. **Histologie** – petits canaux vasculaires de taille variable sans vraie encapsulation.

2. **Présentation** – les quelques premières semaines de vie.

3. Signes

- Les tumeurs préseptales apparaissent bleu foncé à travers la peau sus-jacente et sont plus fréquemment localisées en supérieur (Fig. 6.37).



Fig. 6.37 Hémangiome capillaire préseptal

- Les tumeurs orbitaires profondes donnent lieu à une exophtalmie unilatérale sans décoloration de la peau.
- Implication de la conjonctive palpébrale ou bulbaire (Fig. 6.38).



Fig. 6.38 Affection de la conjonctive bulbaire

- Des lésions coexistantes sur les paupières ou ailleurs sont fréquentes.

4. Évolution – croissance rapide suivie d'une phase plus lente de résolution naturelle dans laquelle 30 % des lésions se résolvent vers l'âge de 3 ans et 70 % vers l'âge de 7 ans.

5. Traitement

- Indications* – amblyopie, compression du nerf optique, kératopathie d'exposition, esthétique, nécrose et infection.
- Injection de corticoïdes* – pour des lésions cutanées ou préseptales précoces.
- Corticoïdes systémiques* – particulièrement en cas de grande lésion orbitaire.
- Injection sous-cutanée d'interféron alpha-2b* – en cas de corticorésistance, en cas d'interférence avec un organe et/ou d'hémangiome géant avec menace vitale.

6. Associations systémiques – de grandes lésions, particulièrement si elles sont associées à une affection viscérale; il s'agit de d'une insuffisance cardiaque de haut débit, d'un syndrome de Kasabach-Merritt et d'un syndrome de Maffucci.

Hémangiome caverneux

1. Histologie – canaux vasculaires bordés d'endothélium de taille variable séparés par des septums fibreux.

2. Présentation – 4^e-5^e décennie avec exophtalmie lentement progressive.

3. Signes

- Exophtalmie axiale (*Fig. 6.39*) qui peut être associée à un œdème papillaire et des plis choroïdiens.



Fig. 6.39 Exophtalmie axiale due à un hémangiome caverneux

- Une tumeur apicale peut comprimer le nerf optique sans provoquer d'exophtalmie significative.

4. TDM – lésion ovale bien circonscrite juste derrière le globe (*Fig. 6.40*).

5. Traitement – une excision est nécessaire dans la plupart des cas.



Fig. 6.40 TDM en coupe axiale d'un hémangiome caverneux droit

Adénome pléiomorphe de la glande lacrymale (tumeur cellulaire mixte bénigne)

- Histologie** – les cellules des couches internes forment un tissu glandulaire qui peut être associé à une différenciation squameuse et une production de kératine; les cellules externes subissent des modifications métaplasiques menant à la formation de tissu myxoïde.
- Présentation** – 2^e-5^e décennie, avec une exophtalmie indolore lentement progressive ou un gonflement en supérolatéral de l'orbite.
- Signes**
 - Masse lisse, ferme et non sensible dans la loge de la glande lacrymale avec dystrophie inféronasale (Fig. 6.41).
 - La tumeur issue du lobe palpébral peut être visible à l'inspection.

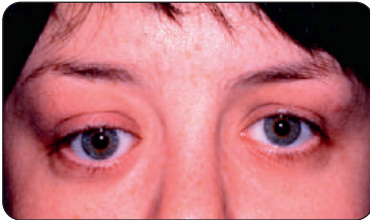


Fig. 6.41 Adénome pléiomorphe de la glande lacrymale

- TDM** – masse ovale indentant la loge de la glande lacrymale et le globe (Fig. 6.42).
- Pronostic** – excellent, à condition que l'excision soit complète et sans ouverture de la capsule.



Fig. 6.42 TDM en coupe axiale d'un adénome pléiomorphe de la glande lacrymale

Carcinome de la glande lacrymale

- Histologie** – le carcinome adénoïde kystique (tumeur cellulaire mixte maligne) est défini par un nid de cellules basaloïdes avec nombreuses mitoses.
- Présentation** – 4^e-5^e décennie, comme suit :
 - Après excision incomplète d'un adénome pléiomorphe, suivi de récurrences et, finalement, de transformation maligne.
 - Exophtalmie ancienne qui commence soudainement à augmenter.
 - Sans antécédent d'adénome pléiomorphe, comme une masse à croissance rapide de la glande lacrymale.
- Signes**
 - Masse dans la loge lacrymale entraînant une dystrophie inféronasale.
 - Congestion conjonctivale, exophtalmie, œdème périorbitaire, et ophtalmoplégie due à l'extension postérieure (Fig. 6.43).
 - Hypoesthésie dans la région innervée par le nerf lacrymal.



Fig. 6.43 Extension postérieure d'un carcinome de la glande lacrymale

4. TDM – lésion globulaire avec bords irréguliers qui peut présenter des calcifications et une érosion contiguë ou une invasion de l'os (*Fig. 6.44*).

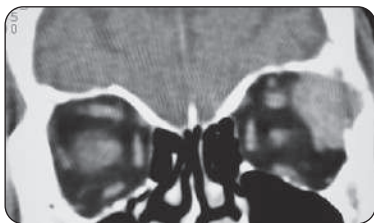


Fig. 6.44 TDM en coupe coronale d'un carcinome de la glande lacrymale gauche, avec une érosion osseuse contiguë

5. Traitement – biopsie suivie de l'excision de la lésion et des tissus adjacents, ou exentération orbitaire.

Gliome du nerf optique

- 1. Histologie** – astrocytes pilocytiques en fuseau et filaments gliaux.
- 2. Présentation** – 1^{re} décennie avec baisse visuelle lentement progressive suivie d'une exophthalmie.

3. Signes

- Exophthalmie souvent avec dystopie inférieure.
- La tête du nerf optique est initialement œdémateuse et par la suite atrophique.
- Occlusion des collatérales optociliaires de la veine centrale de la rétine.

4. TDM – élargissement fusiforme du nerf optique (*Fig. 6.45*).

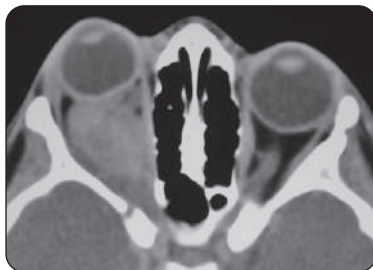


Fig. 6.45 TDM en coupe axiale d'un gliome du nerf optique droit

5. IRM – peut montrer une extension intracrânienne (*Fig. 6.46*).



Fig. 6.46 IRM en coupe sagittale en T1 montrant une invasion de l'hypothalamus

6. Traitement

- a. *Surveillance* – si non évolutif, bonne vision, et absence de déformation esthétique.
- b. *Exérèse* – grandes tumeurs ou tumeurs évolutives confinées dans l'orbite.
- c. *Radiothérapie* – peut être combinée avec une chimiothérapie pour les tumeurs avec extension intracrânienne.

7. Pronostic – évolution indolente avec petite croissance dans certains cas; les autres peuvent s'étendre en intracrânien et être une menace vitale.

8. Association systémique – NF 1 dans 30 % des cas.

Méningiome de la gaine du nerf optique

1. Histologie

- a. *Méningoépithélial* – lobules irréguliers de taille variable de cellules méningoépithéliales séparées par des proliférations fibrovasculaires.
- b. *Psammomateux* – corps psammomeux parmi la prolifération des cellules méningoépithéliales.

2. Présentation – généralement à la cinquantaine, parfois plus tôt, avec baisse visuelle progressive et unilatérale.

3. Signes dans l'ordre chronologique :

- Dysfonction du nerf optique et œdème papillaire chronique suivi d'atrophie.
- Collatérales opticociliaires dans 30 % des cas (Fig. 6.47).
- Anomalies restrictives de la motilité, surtout dans le regard vers le haut.
- L'exophtalmie se développe généralement après l'apparition de la baisse visuelle.

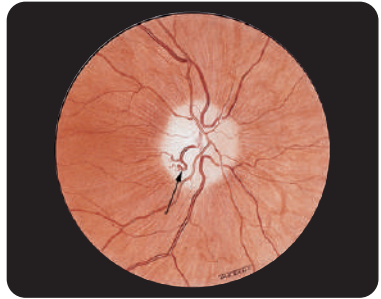


Fig. 6.47 Collatérales opticociliaires

4. TDM – épaissement et calcification du nerf optique (Fig. 6.48).



Fig. 6.48 TDM en coupe coronale montrant épaissement et calcification du nerf optique gauche

5. IRM – le signal en T1 est hypo-intense, le signal en T2, hyperintense (Fig. 6.49).

6. Traitement

- a. *Surveillance* – tumeurs à croissance lente chez les patients de la cinquantaine.
- b. *Exérèse* – chez les patients jeunes avec tumeurs agressives.

7. Pronostic – bon chez l'adulte et réservé chez l'enfant.

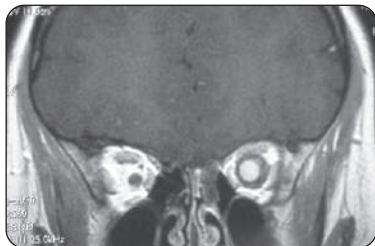


Fig. 6.49 IRM en coupe coronale en T2 montrant un signal hyperintense gauche

Méningiome secondaire

Les méningiomes orbitaires secondaires surviennent en intracrânien, généralement venant des crêtes sphénoïdales du tubercule de la selle ou des stries olfactives, et par la suite envahissent le canal optique et l'orbite (voir chapitre 21).

Neurofibrome plexiforme

1. Présentation – petite enfance avec gonflement périorbitaire.

2. Signes

- Affection diffuse avec hypertrophie défigurante des tissus périoculaires (*Fig. 6.50*).
- À la palpation, les tissus affectés ressemblent à un sac de vers.



Fig. 6.50 Neurofibrome périorbitaire

3. Traitement – souvent insatisfaisant et l'ablation chirurgicale complète est extrêmement difficile.

4. Association systémique – NF 1 dans 100 % des cas.

Neurofibrome isolé

1. Présentation – 3^e–4^e décennie, avec une exophtalmie légèrement douloureuse et insidieuse non associée à une baisse visuelle ou une dysfonction de la mobilité oculaire.

2. Traitement – exérèse.

3. Association – NF 1 dans 10 % des cas.

Lymphome

1. Classification – fondée sur l'aspect histologique global (diffus ou nodulaire) et le type cellulaire (cellules B, T et NK); la plupart des lésions orbitaires sont des lymphomes à cellules B de la zone marginale extraganglionnaire et beaucoup sont dérivées du MALT (*mucosa-associated lymphoid tissue* [tissu lymphoïde associé aux muqueuses]) associé à la glande lacrymale.

2. Présentation – insidieuse et généralement chez le sujet âgé.

3. Signes

- N'importe quelle partie de l'orbite peut être atteinte et parfois l'atteinte est bilatérale (*Fig. 6.51*).
- Les lésions antérieures ont une consistance caoutchouteuse.
- Parfois, la maladie peut être confinée à la conjonctive ou à la glande lacrymale.

4. Traitement – radiothérapie pour les lésions localisées et chimiothérapie pour les atteintes disséminées.



Fig. 6.51 Lymphome orbitaire bilatéral



Fig. 6.53 Rhabdomyosarcome

Rhabdomyosarcome

1. Histologie

- Tumeur indifférenciée* – masse de cellules mésenchymateuses disposées lâchement.
- Tumeur différenciée* – cellules allongées avec une configuration en « têtard » ou « raquette », avec (Fig. 6.52) ou sans stries croisées.

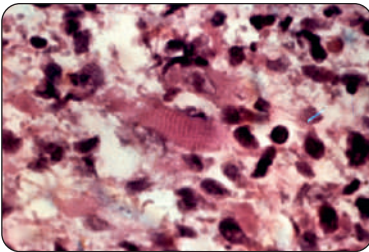


Fig. 6.52 Rhabdomyosarcome différencié avec striations

2. Présentation – 1^{re} décennie avec exophtalmie rapidement progressive.

3. Signes

- Les sites les plus fréquents sont : supéronasal (Fig. 6.53) et rétrobulbaire, suivis de supérieur et inférieur.
- Gonflement et hyperhémie de la peau sus-jacente sans chaleur.

4. TDM – masse mal définie de densité homogène, souvent avec destruction osseuse adjacente (Fig. 6.54).



Fig. 6.54 TDM en coupe coronale d'un rhabdomyosarcome gauche

5. Traitement – radiothérapie et chimiothérapie.

6. Pronostic – 95 % de guérison pour la maladie localisée.

Tumeurs métastatiques de l'adulte

1. Sites primitifs – par ordre de fréquence : le sein, les bronches, la prostate, la peau (mélanome), le tube digestif et le rein.

2. Présentation

- Exophtalmie et dystropie.
- Infiltration des tissus orbitaires entraînant ptosis, diplopie, peau périorbitaire indurée et orbite ferme.

- Énoptalmie avec les tumeurs squirrheuses (Fig. 6.55).
- Inflammation orbitaire chronique.
- Principalement avec atteinte des nerfs crâniens au niveau de l'apex orbitaire et seulement légère exoptalmie.



Fig. 6.55 Énoptalmie due à un carcinome squirrheux métastasé

3. TDM – masse non encapsulée (Fig. 6.56).

4. Traitement – radiothérapie.

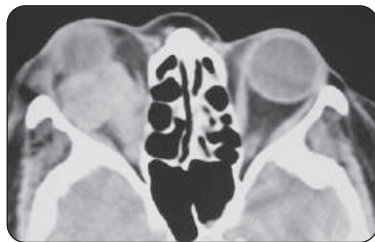


Fig. 6.56 TDM en coupe axiale d'un carcinome métastasé droit

Tumeurs métastatiques de l'enfant

1. Neuroblastome

- Se développe à partir de neuroblastes primitifs de la chaîne sympathique, le plus couramment dans l'abdomen, suivi du thorax et du pelvis.

- Présentation dans la petite enfance avec une apparition brutale d'une exoptalmie et d'une masse orbitaire supérieure, parfois bilatérale, et souvent associée à des ecchymoses palpébrales (Fig. 6.57).



Fig. 6.57 Neuroblastome métastatique

2. Sarcome granulocyttaire

- Tumeur localisée composée de cellules malignes d'origine myéloïde qui peut survenir comme une manifestation de leucémie myéloïde établie ou peut précéder la maladie.
- Présentation aux environs de 7 ans avec exoptalmie à début rapide, parfois bilatérale (Fig. 6.58).



Fig. 6.58 Sarcome granulocyttaire

3. Granulomatose à cellules de Langerhans

- Maladie multisystémique définie par des lésions inflammatoires destructives qui affectent principalement l'os.
- L'atteinte orbitaire comporte des lésions ostéolytiques unilatérales ou bilatérales et l'atteinte des tissus mous, typiquement dans le quadrant supérotemporal (Fig. 6.59).



Fig. 6.59 Histiocytose à cellules de Langerhans

Invasion orbitaire par des tumeurs des sinus

1. **Carcinome maxillaire** – dystropie vers le haut (Fig. 6.60), diplopie et épiphora.
2. **Carcinome ethmoïdal** – dystropie latérale.
3. **Carcinome du nasopharynx** – peut s'étendre à l'orbite à travers la fissure orbitaire inférieure; l'exophtalmie est tardive.



Fig. 6.60 Carcinome maxillaire

Définitions	116
Classification	116
Causes	116
Caractéristiques cliniques	117
Investigations	118
Traitement	119

Définitions

L'œil sec survient quand il y a une insuffisance lacrymale en termes de volume ou de fonction entraînant une instabilité du film lacrymal et une maladie de la surface oculaire.

- 1. Kératoconjonctivite sèche (KCS)** – œil avec un certain degré de sécheresse.
- 2. Xérophtalmie** – œil sec dû à une carence en vitamine A.
- 3. Xérose** – sécheresse intense et kératinisation oculaire dans une conjonctivite cicatrisante sévère.
- 4. Syndrome de Sjögren** – KCS et xérostomie.
 - a. Primaire** – pas associé à une maladie auto-immune distincte.
 - b. Secondaire** – associé à une maladie auto-immune distincte.

Classification

Voir [tableau 7.1](#).

Tableau 7.1 Classification de la KCS

1. *Hyposécrétion*
 - Syndrome de Sjögren
 - Non-Sjögren
2. *Évaporation*
 - Dysfonction des glandes de Meibomius
 - Exposition
 - Déficit de clignement
 - Associée aux lentilles de contact
 - Facteurs environnementaux

Causes

Voir [tableaux 7.2](#) et [7.3](#).

Tableau 7.2 Causes de KCS non-Sjögren

1. *Sécheresse primitive liée à l'âge*
2. *Destruction du tissu lacrymal*
 - Tumeur
 - Inflammation
3. *Absence ou réduction de la glande lacrymale*
 - Chirurgicale
 - Congénitale
4. *Cicatrices conjonctivales avec obstruction des canaux excréteurs de la glande lacrymale*
 - Brûlure chimique
 - Pemphigoïde cicatricielle
 - Syndrome de Stevens-Johnson
 - Trachome ancien
5. *Lésions neurologiques avec perte du réflexe sensoriel ou moteur*
 - Dysautonomie familiale (syndrome de Riley-Day)
 - Maladie de Parkinson
 - Sensation réduite après chirurgie réfractive et port de lentilles de contact
6. *Carence en vitamine A*

Tableau 7.3 Causes de KCS par évaporation

1. *Dysfonction des glandes de Meibomius*
 - Blépharite postérieure
 - Rosacée
 - Kératoconjonctivite atopique
 - Absence de glande de Meibomius congénitale
2. *Lagophtalmie*
 - Exophtalmie sévère
 - Paralysie du nerf facial
 - Cicatrice des paupières
 - Secondaire à une blépharoplastie
3. *Divers*
 - Port de lentilles de contact
 - Facteurs environnementaux tels que la climatisation

Caractéristiques cliniques

1. **Symptômes** – sécheresse, sensation de corps étranger et brûlure.
2. **Conjonctive** – légère kératinisation et rougeur.
3. **Film lacrymal**
 - Le ménisque lacrymal est inférieur à 1 mm de hauteur et peut être absent (Fig. 7.1).

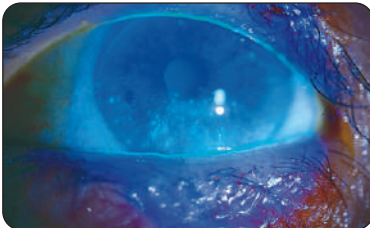


Fig. 7.1 Ménisque lacrymal très fin et kératite ponctuée superficielle inférieure colorée avec la fluorescéine

- Débris muqueux qui bougent avec chaque clignement (Fig. 7.2).
- Mousse dans le film lacrymal ou le long du bord palpébral (Fig. 7.3).

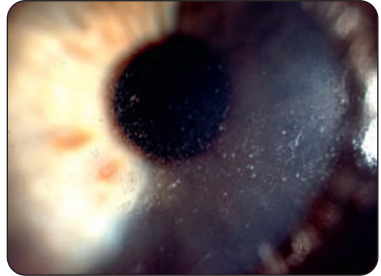


Fig. 7.2 Débris muqueux dans le film lacrymal

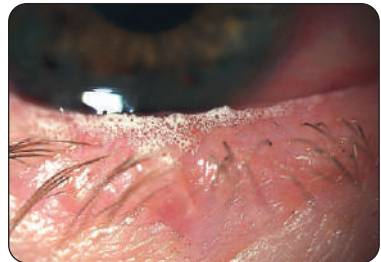


Fig. 7.3 Mousse sur le bord palpébral

4. Cornée

- Kératite ponctuée superficielle interpalpébrale et inférieure (voir Fig. 7.1).
- Filaments (Fig. 7.4) et plaques muqueuses qui se colorent avec le rose Bengale (Fig. 7.5).

5. **Complications** – néovascularisation cornéenne superficielle périphérique, perte épithéliale, fonte (Fig. 7.6), perforation (Fig. 7.7), et kératite bactérienne.

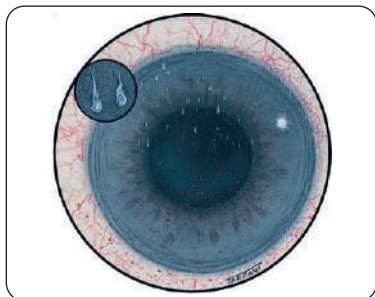


Fig. 7.4 Filaments

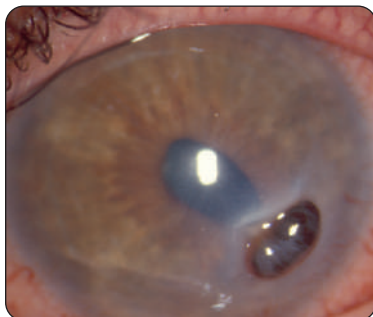


Fig. 7.7 Perforation cornéenne



Fig. 7.5 Plaques muqueuses colorées avec le rose Bengale

Investigations

- 1. Temps de rupture du film lacrymal** – inférieur à 10 s dans l'hyposécrétion et la dysfonction des glandes de Meibomius (*Fig. 7.8*).

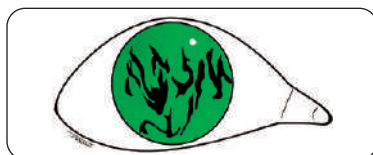


Fig. 7.8 Rupture du film lacrymal

- 2. Test de Schirmer** – inférieur à 10 mm après 5 min sans anesthésie et inférieur à 6 mm avec anesthésie : le test est anormal (*Fig. 7.9*).

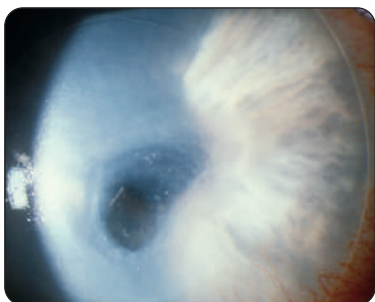


Fig. 7.6 Fonte cornéenne avec lentille pansement

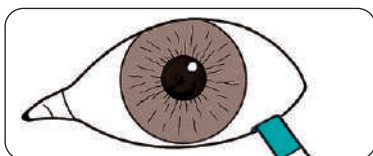


Fig. 7.9 Test de Schirmer

3. **Fluorescéine** – colore l'épithélium cornéen et conjonctival endommagé.
4. **Rose Bengale** – coloration interpalpébrale de la cornée et de la conjonctive dans l'hyposécrétion (Fig. 7.10).

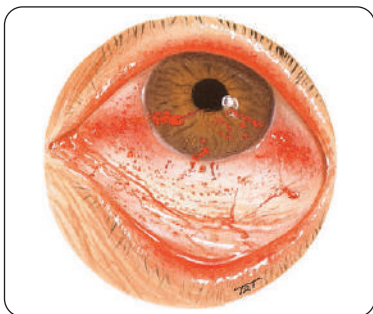


Fig. 7.10 Coloration par le rose Bengale

Traitement

Topique

1. Gouttes et gels de substitution lacrymale

- Dérivés de cellulose pour les cas bénins.
- Les carbomères sont plus durables.
- Alcool polyvinylique dans les déficits en mucine.
- Hyaluronate de sodium pour favoriser la cicatrisation épithéliale.
- Sérum autologue dans les cas sévères.
- Povidone et chlorure de sodium.

2. Agents mucolytiques – gouttes d'acétylcystéine pour les filaments et les plaques muqueuses.

3. **Corticoïdes faibles en topique** – traitement complémentaire pour les exacerbations aiguës.
4. **Ciclosporine topique** – augmente le nombre de cellules calciformes et inverse la métaplasie conjonctivale squameuse.

Occlusion méatique

1. **Temporaire** – insertion d'un bouchon de collagène dans les canalicules qui se dissout en 1–2 semaines pour s'assurer qu'un épiphora ne se produit pas après occlusion permanente.
2. **Prolongée et réversible** – bouchon de silicone ou de collagène à longue durée d'action qui se dissout en 2–6 mois (Fig. 7.11).

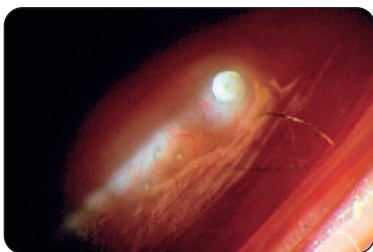


Fig. 7.11 Bouchon méatique en place

3. **Permanente** – cautérisation des canalicules dans les formes sévères d'yeux secs et réponse positive aux bouchons temporaires sans épiphora.

Autres options

1. **Tarsorrhaphie** – diminue la surface d'évaporation par réduction de l'ouverture palpébrale.

- 2. Injection de toxine botulique** – pour contrôler le blépharospasme dans les formes sévères.
- 3. Agonistes cholinergiques oraux** – la pilocarpine peut aussi être bénéfique pour la xérostomie.
- 4. Zidovudine** – dans le syndrome de Sjögren primaire.
- 5. Transplantation des glandes sous-mandibulaires** – pour les yeux secs intenses, nécessite une intervention chirurgicale importante et tend à des niveaux inacceptables de mucus dans le film lacrymal.

Conjonctive

Conjonctivites bactériennes	122
Conjonctivites virales	126
Conjonctivites allergiques	127
Conjonctivites cicatricielles	132
Autres conjonctivites	135
Dégénérescences	136
Lésions pigmentées bénignes	138

Conjonctivites bactériennes

Conjonctivite bactérienne aiguë

- 1. Pathogénie** – contact direct avec des sécrétions infectées; les agents responsables les plus fréquents sont *H. influenzae*, *S. pneumoniae*, *S. aureus* et *Moraxella catarrhalis*.
- 2. Symptômes** – début aigu, sécrétions, sensation de corps étranger.
- 3. Signes** – cils collants (Fig. 8.1), sécrétions mucopurulentes et hyperhémie conjonctivale plus intense à distance du limbe (Fig. 8.2).

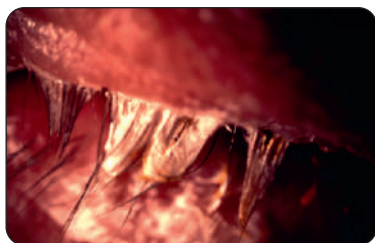


Fig. 8.1 Cils collants

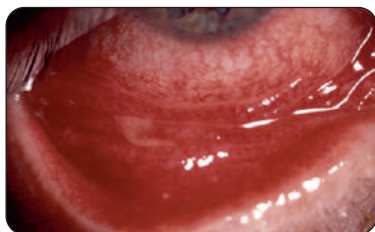


Fig. 8.2 Conjonctivite bactérienne aiguë

- 4. Examens complémentaires** – non indiqués en routine.
- 5. Traitement** – antibiotiques topiques en collyre toutes les 2 heures pendant 5 à 7 jours et en pommade au coucher.

Kératoconjonctivite gonococcique

- 1. Pathogénie** – infection sexuellement transmissible à *N. gonorrhoeae* qui peut pénétrer à travers l'épithélium cornéen sain.
- 2. Signes**
 - Œdème palpébral souvent important et sensibilité
 - Hyperhémie conjonctivale intense, chémosis, sécrétions purulentes abondantes et formation de pseudomembranes (Fig. 8.3).
 - Adénopathie préauriculaire.
 - Ulcère cornéen et perforation (Fig. 8.4) si la conjonctivite n'est pas traitée efficacement.

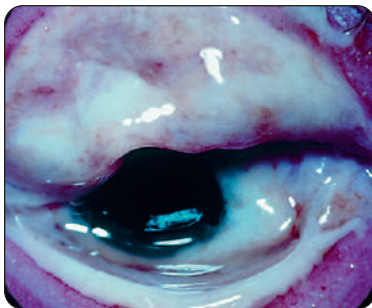


Fig. 8.3 Conjonctivite à gonocoques



Fig. 8.4 Perforation cornéenne

3. Frottis conjonctival

- Coloration de Gram – diplocoques à Gram négatif en forme de haricot (Fig. 8.5).
- Culture – gélose chocolat ou milieu de Thayer-Martin.

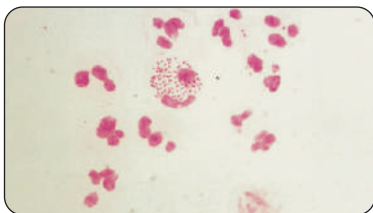


Fig. 8.5 Coloration de Gram montrant des diplocoques

4. Traitement

- Topique* – gentamicine ou bacitracine toutes les heures.
- Systémique* – ceftriaxone.

Conjonctivite à méningocoques

1. Signes

- Conjonctivite aiguë, habituellement chez l'enfant, souvent associée à des hémorragies sous-conjonctivales (Fig. 8.6).

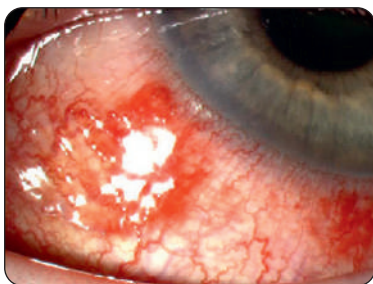


Fig. 8.6 Conjonctivite méningococcique hémorragique

- Adénopathie préauriculaire.
- Kératite – peut se compliquer d'ulcération et de perforation.

2. Traitement

- Topique* – pénicilline ou céfotaxime en gouttes.
- Prophylaxie systémique* – ciprofloxacine per os, ou ceftriaxone ou céfotaxime en intramusculaire pour diminuer le risque de méningite.

Conjonctivite à *Chlamydia* chez l'adulte

- 1. Pathogénie** – infection oculogénitale causée par les sérotypes D–K de *C. trachomatis* transmise par auto-inoculation à partir des sécrétions génitales et parfois par contamination entre deux yeux.
- 2. Présentation** – subaiguë, hyperhémie conjonctivale, larmoiement et sécrétions, atteinte uni- ou bilatérale.
- 3. Signes :**
 - Sécrétions mucopurulentes.
 - Gros follicules souvent plus proéminents au niveau du fornix inférieur (Fig. 8.7).
 - Des infiltrats cornéens périphériques peuvent apparaître dans les 2 à 3 semaines.
 - Adénopathie préauriculaire.



Fig. 8.7 Conjonctivite à *Chlamydiae* chez l'adulte

4. Examens complémentaires

- PCR à la recherche d'ADN de Chlamydiae.
- Microscopie par immunofluorescence directe monoclonale sur frottis conjonctival.
- Culture cellulaire de McCoy qui montre des corps d'inclusion glycoyène positifs (Fig. 8.8).

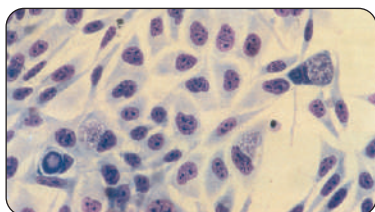


Fig. 8.8 Culture cellulaire de McCoy montrant des corps d'inclusion

5. Traitement

- Topique* – pommade à l'érythromycine ou à la tétracycline.
- Systémique* – doxycycline pendant 10 jours, ou 1 g d'azithromycine en dose unique.

Trachome (Tableau 8.1)

1. **Pathogénie** – infection conjonctivale chronique à *C. trachomatis*, dans laquelle la mouche est le vecteur principal.

2. **Signes** dans l'ordre chronologique :

- Conjonctivite mixte folliculopapillaire (Fig. 8.9).
- Puits de Herbert (Fig. 8.10).
- Cicatrices stellaires ou linéaires de la conjonctive tarsale supérieure (Fig. 8.11) ou larges cicatrices confluentes (lignes d'Arlt) dans les cas sévères (Fig. 8.12).
- Pannus supérieur (Fig. 8.13).



Fig. 8.9 Conjonctivite trachomateuse

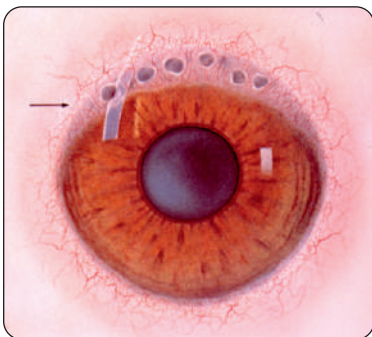


Fig. 8.10 Puits de Herbert

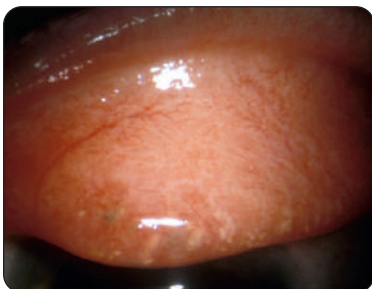


Fig. 8.11 Cicatrices conjonctivales



Fig. 8.12 Lignes d'Arlt

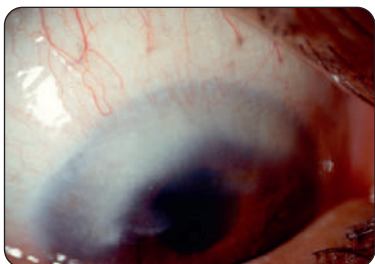


Fig. 8.13 Pannus

3. Complications – œil sec, trichiasis, distichiasis, entropion cicatriciel et néovascularisation cornéenne (Fig. 8.14).

4. Traitement – azithromycine 1 g per os en dose unique.



Fig. 8.14 Complications du trachome

Tableau 8.1 Classification modifiée du trachome selon l'OMS

TF	Trachome folliculaire avec au moins 5 follicules (> 0,5 mm) au niveau du tarse supérieur
TI	Inflammation trachomateuse diffuse touchant la conjonctive tarsale, rendant invisibles au moins 50 % des vaisseaux conjonctivaux tarsaux profonds normaux
TC	Cicatrices conjonctivales trachomateuses
TT	Trichiasis trachomateux (au moins un cil) touchant le globe
OC	Opacité cornéenne en face de la pupille rendant flous les détails iriens

Conjonctivite néonatale à *Chlamydia*

- 1. Pathogénie** – transmission maternofoetale pendant l'accouchement; se manifeste dans les 2 semaines suivant la naissance.
 - N. gonorrhoeae* – rare dans les pays développés.
 - C. trachomatis* – plus fréquente.
 - Autres germes pathogènes – *S. aureus*, *S. pneumoniae*, *H. influenzae* et *Enterobacteriaceae*.
- 2. Prophylaxie** – povidone iodée à 2,5 % en dose unique à la naissance.
- 3. Signes** :
 - Cédème palpébral habituellement bilatéral et sécrétions mucopurulentes (Fig. 8.15).
 - Réaction conjonctivale papillaire.
- 4. Traitement**
 - Chlamydiae* – érythromycine orale pendant 2 semaines et érythromycine ou tétracycline en pommade ophtalmique.



Fig. 8.15 Conjonctivite néonatale à *Chlamydiae*

- b. *Gonocoques* – ceftriaxone ou céfotaxime en parentéral.
- c. *Autres bactéries* – chloramphénicol ou néomycine en pommade.

Conjonctivites virales

Kératoconjonctivite à adénovirus

1. **Pathogénie** – La transmission se fait par les sécrétions respiratoires ou oculaires, la dissémination par les linges, les surfaces contaminées ou par certains équipements ophtalmologiques comme les cônes d'aplanation des tonomètres.
 - a. Les sérotypes 3, 7 et 11 sont à l'origine de la *fièvre adéno-pharyngo-conjonctivale*; une kératite est associée dans 30 % des cas.
 - b. La *kératoconjonctivite épidémique* est causée par les sérotypes 8, 19 et 37; une kératite est associée dans 80 % des cas.
2. **Présentation** – larmoiement unilatéral, rougeur, sensation de gêne et photophobie; l'œil adelphe est habituellement contaminé 1 à 2 jours après, mais moins sévèrement.
3. **Signes**
 - Œdème palpébral et adénopathie préauriculaire sensible.

- Conjonctivite folliculaire (*Fig. 8.16*).
- Hémorragies conjonctivales, chémosis et pseudomembranes dans les cas sévères (*Fig. 8.17*).

4. Kératite

- *Stade 1* – kératite ponctuée superficielle qui guérit en 2 semaines (*Fig. 8.18a*).
- *Stade 2* – opacités sous-épithéliales blanches qui se développent en arrière des lésions épithéliales en voie de guérison.
- *Stade 3* – infiltrats stromaux antérieurs qui mettent plusieurs mois à disparaître (*Fig. 8.18b*).

5. **Traitement** – corticoïdes topiques seulement dans les conjonctivites sévères et les kératites de stade 3 avec retentissement visuel.

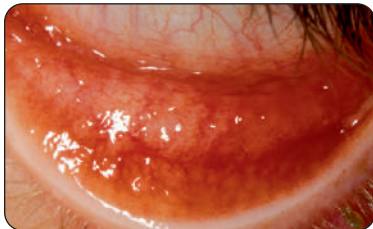


Fig. 8.16 Conjonctivite folliculaire à adénovirus

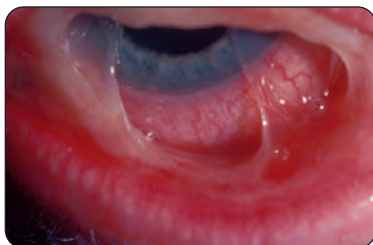


Fig. 8.17 Conjonctivite sévère à adénovirus

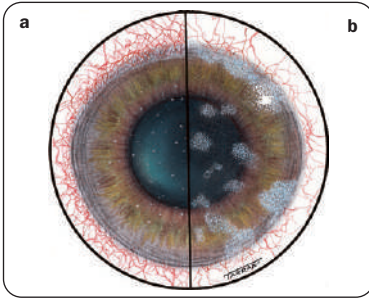


Fig. 8.18 Kératite à adénovirus ; (a) stade 1 ; (b) stade 3

Conjonctivite à Molluscum contagiosum

- 1. Pathogénie** – poxvirus transmis par contact avec des personnes infectées, puis par auto-inoculation.
- 2. Présentation** – irritation oculaire et sécrétions modérées chroniques unilatérales.
- 3. Signes**
 - Nodule pâle cireux et ombiliqué sur la marge palpébrale associé à une conjonctivite folliculaire (Fig. 8.19).
 - Une fine kératite épithéliale ou un pannus peuvent apparaître en l'absence de traitement.

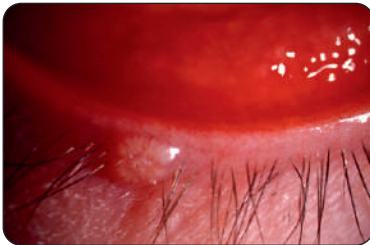


Fig. 8.19 Molluscum contagiosum

- 4. Traitement** – destruction physique de la lésion palpébrale.

Conjonctivite hémorragique aiguë

- 1. Pathogénie** – entérovirus 70 ou virus coxsackie A24 transmis par inoculation directe.
- 2. Présentation** – aiguë, avec sensation de brûlure, larmoiement, sécrétions et œdème palpébral. L'atteinte est habituellement bilatérale.
- 3. Signes**
 - Hémorragie sous-conjonctivale et conjonctivite folliculaire.
 - Adénopathie préauriculaire.
- 4. Traitement** – abstention.

Conjonctivites allergiques

Rhinoconjonctivite aiguë allergique

- 1. Classification**
 - a. Conjonctivite allergique saisonnière** (rhume des foins) – début au printemps et en été, causée par certains pollens.
 - b. Conjonctivite allergique perannuelle** – symptomatique pendant toute l'année, causée par les acariens, les squames des animaux et les allergènes fongiques.
- 2. Présentation** – accès aigus passagers d'hyperhémie conjonctivale, de larmoiement et de prurit, associés à des éternuements et un écoulement nasal.
- 3. Signes** – œdème palpébral, chémosis et réaction papillaire modérée (Fig. 8.20).
- 4. Traitement** – antidégranulants mastocytaires topiques au long

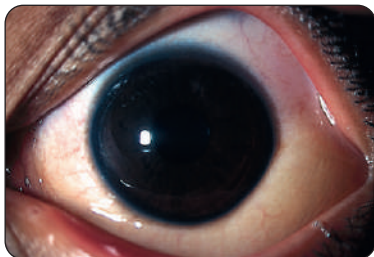


Fig. 8.20 Conjonctivite allergique aiguë

cours et antihistaminiques en période symptomatique.

Kératoconjonctivite vernale

1. Pathogénie – pathologie récurrente dans laquelle les IgE et les mécanismes immunitaires à médiation cellulaire jouent un rôle important; atteint plus souvent les garçons surtout pendant la 1^{re} décennie. Dans les régions tempérées, environ 75 % des patients ont une atopie associée et 60 % ont des antécédents familiaux d'atopie.

2. Classification

- Forme palpébrale* – atteint la conjonctive tarsale supérieure et peut être associée à une atteinte cornéenne significative.
- Forme limbique* – surtout chez les patients d'origine africaine et asiatique.
- Forme mixte*.

3. Symptômes – prurit intense, larmoiement, photophobie, sensation de corps étranger, sensation de brûlure, sécrétions muqueuses épaisses.

4. Atteinte conjonctivale

- Conjonctivite papillaire tarsale supérieure (**Fig. 8.21**).

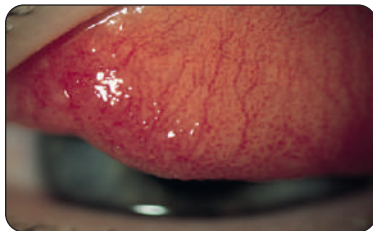


Fig. 8.21 Conjonctivite micropapillaire

- Conjonctivite pavimenteuse à grandes papilles (> 1 mm) associée à des dépôts muqueux (**Fig. 8.22**).
- Conjonctivite à papilles géantes – rare (**Fig. 8.23**).

5. Atteinte limbique

- Papilles limbiques d'aspect gélatineux souvent associées

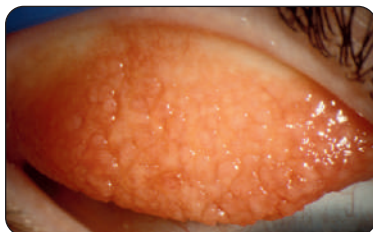


Fig. 8.22 Conjonctivite papillaire pavimenteuse

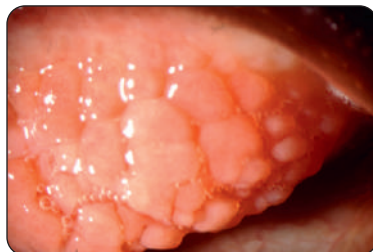


Fig. 8.23 Papilles géantes

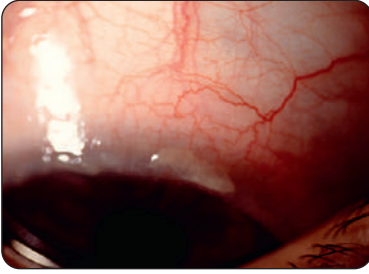


Fig. 8.24 Atteinte limbique

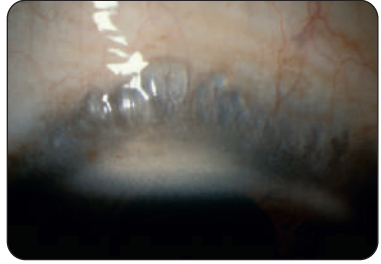


Fig. 8.26 Pseudogérontoxon

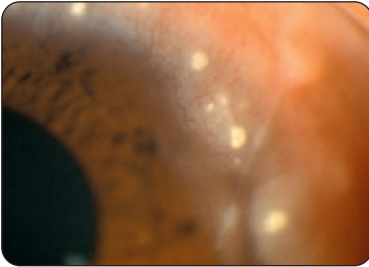


Fig. 8.25 Grains de Trantas

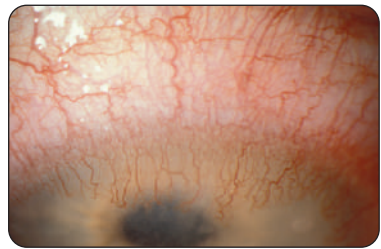


Fig. 8.27 Néovascularisation superficielle

à de discrets points blancs à leur apex (grains de Trantas – Fig. 8.24 et 8.25).

- Pseudogérontoxon dans les atteintes limbiques récurrentes (Fig. 8.26).
- Néovascularisation cornéenne périphérique superficielle (Fig. 8.27).

6. Atteinte cornéenne

- Kératite ponctuée superficielle en supérieur.
- Macroérosions épithéliales.
- Ulcère en bouclier et plaque vernale (Fig. 8.28).

7. Traitement topique

- Inhibiteurs de la dégranulation mastocytaire et antihistaminiques* – rarement efficaces en

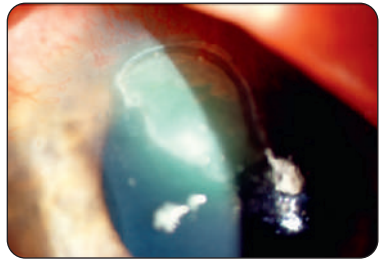


Fig. 8.28 Ulcère en bouclier et plaque

monothérapie, mais peuvent diminuer les besoins en corticoïdes.

- Corticoïdes* – en cas d'atteinte cornéenne et en traitement court en cas de gêne importante.

c. *Acétylcystéine* – pour les dépôts cornéens et dans les stades précoces de formation de plaque.

d. *Ciclosporine* – en cas de corticorésistance.

8. Injections supratarsales de corticoïdes – en cas de non-compliance ou de résistance au traitement conventionnel.

9. Traitement systémique

a. *Agents immunosuppresseurs* – dans les cas sévères qui ne répondent pas à un traitement corticoïde maximal.

b. *Antihistaminiques oraux* – pour diminuer le prurit oculaire nocturne.

10. Chirurgie

a. *Kératectomie superficielle* – pour enlever les plaques vernoales.

b. *Photokératectomie thérapeutique au laser Excimer* – en alternative.

c. *Greffe de membrane amniotique en overlay* – en cas de défaut épithélial sévère persistant avec ulcération.

Kératoconjonctivite atopique

1. Pathogénie – atteint plutôt les hommes jeunes après une longue histoire de dermatite atopique sévère ; on retrouve une hypersensibilité à un grand nombre d'allergènes aériens environnementaux.

2. Symptômes – similaires à la kératoconjonctivite vernoale mais souvent moins sévères et sans rémissions.

3. Atteinte palpébrale

- Paupières rouges, épaissies, macérées et parfois fissurées, avec une blépharite staphylococcique chronique et une madarose (Fig. 8.29).

- L'atrophie cutanée peut provoquer un ectropion de la paupière inférieure et un épiphora.



Fig. 8.29 Dermatite atopique

4. Atteinte conjonctivale

- Conjonctivite papillaire au niveau du tarse et du fornix inférieur (Fig. 8.30).
- Au fur et à mesure de l'évolution, des grandes papilles se développent.
- Des phénomènes cicatriciels aboutissent à un aplatissement des papilles (Fig. 8.31).

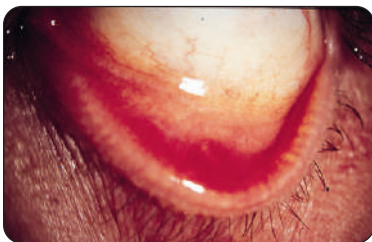


Fig. 8.30 Conjonctivite papillaire inférieure

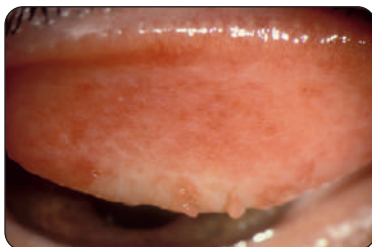


Fig. 8.31 Cicatrices conjonctivales

- Dans les cas sévères, raccourcissement du fornix et apparition de symblépharons (Fig. 8.32).

5. Atteinte cornéenne

- Kératite ponctuée superficielle en inférieur.
- Déficits épithéliaux persistants, formation de plaques et néovascularisation superficielle périphérique (Fig. 8.33).
- Prédilection au kératocône, aux infections bactériennes et fongiques secondaires et aux atteintes herpétiques agressives.

6. Traitement topique

- Inhibiteurs de la dégranulation mastocytaire* – en prévention des aggravations et comme agents d'épargne cortisonique.

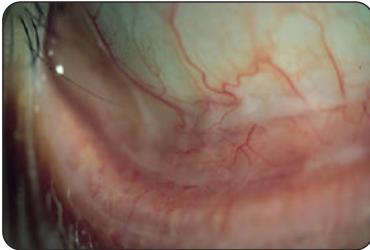


Fig. 8.32 Raccourcissement du fornix

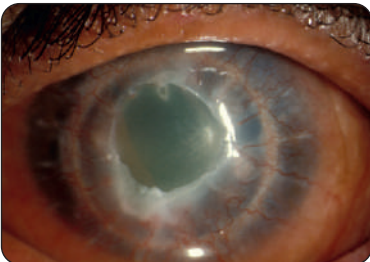


Fig. 8.33 Déficit épithélial et vascularisation périphérique

- Kétolorac* – en association avec les antidégranulants mastocytaires.
- Antihistaminiques* – plus efficaces que dans la kératoconjonctivite vernale.
- Corticoïdes* – en courte durée pour les poussées sévères et les atteintes cornéennes.
- Acétylcystéine* – en cas de dépôts cornéens.
- Ciclosporine* – en épargne cortisonique dans les cas sévères.

7. Traitement systémique

- Antihistaminiques* – en cas de prurit sévère.
- Antibiotiques* – pour diminuer l'inflammation aggravée par la blépharite.
- Ciclosporine* – dans les cas sévères.

Conjonctivite géantopapillaire

- Étiologies** – port de lentilles de contact, prothèses oculaires (Fig. 8.34), sutures irritantes et bulles de filtration; le risque est augmenté quand il existe des dépôts de mucus et de débris cellulaires sur la lentille de contact (Fig. 8.35).

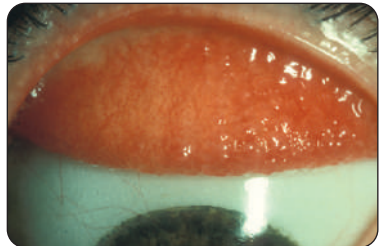


Fig. 8.34 Conjonctivite géantopapillaire associée à une prothèse oculaire

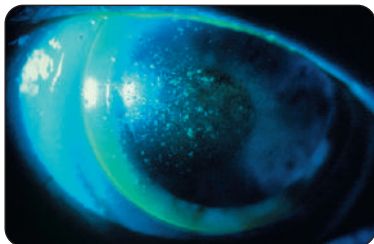


Fig. 8.35 Dépôts sur une lentille de contact

2. Symptômes – sensation de corps étranger, rougeur, prurit, mauvaise tolérance à la lentille de contact, souvent plus importante quand on enlève la lentille.

3. Signes

- Mobilité excessive de la lentille de contact, avec une capture palpébrale supérieure.
- Augmentation des sécrétions muqueuses qui recouvrent la lentille.
- Petites papilles au niveau de la conjonctive tarsale supérieure.
- Grandes papilles avec des zones de cicatrisation focale à leur apex dans les cas avancés.

4. Traitement – suppression du stimulus, nettoyage de la lentille ou de la prothèse, inhibiteurs de la dégranulation mastocytaire en topique, et parfois corticoïdes topiques.

Conjonctivites cicatricielles

Pemphigoïde cicatricielle

1. Pathogénie – maladie auto-immune bulleuse touchant les sujets âgés; l'atteinte conjonctivale (pemphigoïde

oculaire cicatricielle) se voit dans 75 % des cas avec atteinte orale et dans seulement 25 % des cas avec atteinte cutanée; parfois, l'atteinte oculaire peut être isolée.

2. Présentation – début insidieux de conjonctivite non spécifique.

3. Atteinte conjonctivale :

- Hyperhémie diffuse et œdème, parfois associés à une nécrose (Fig. 8.36).
- Fibrose sous-conjonctivale linéaire et raccourcissement du fornix (Fig. 8.37).
- Aplatissement du pli de la caroncule, kératinisation de la caroncule et formation de symblépharons (Fig. 8.38).

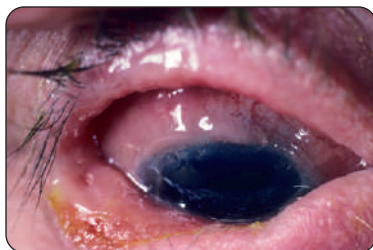


Fig. 8.36 Pemphigoïde cicatricielle au stade aigu

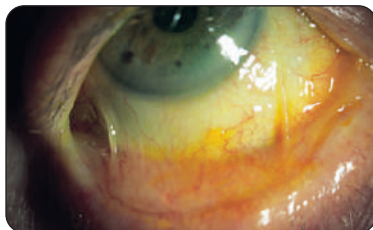


Fig. 8.37 Fibrose sous-conjonctivale et raccourcissement du fornix



Fig. 8.38 Symlépharon

4. Atteinte cornéenne

- Défects épithéiaux et néovascularisation périphérique.
- Kératinisation de la cornée (Fig. 8.39).
- Stades ultimes : symlépharon total et opacification cornéenne (Fig. 8.40).

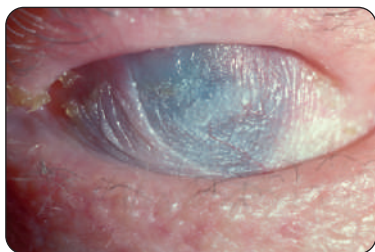


Fig. 8.39 Kératinisation cornéenne

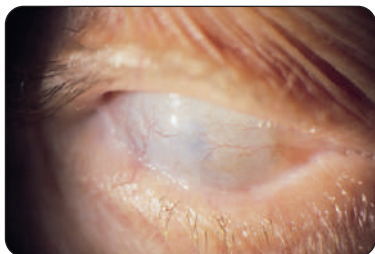


Fig. 8.40 Stade ultime d'une pemphigoïde cicatricielle

5. Atteinte palpébrale

- Implantation aberrante des cils (distichiasis acquis).
- Blépharite et kératinisation de la marge palpébrale.
- Ankyloblépharon.

6. Traitement

- Corticoïdes systémiques* – mais pas en monothérapie au long cours.
- Cyclophosphamide* – en agent d'épargne cortisonique.
- Azathioprine ou mycophénolate mofétil* – en traitement de fond au long cours.
- Autres* – traitement des cils anormalement implantés, occlusion des points lacrymaux en cas d'œil sec, greffe de membrane amniotique et de cellules souches, kératoprothèse dans les stades terminaux (Fig. 8.41).

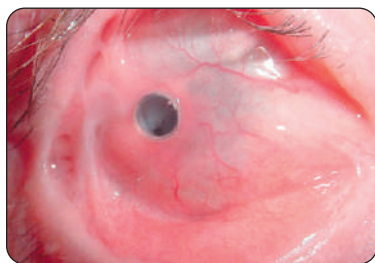


Fig. 8.41 Kératoprothèse

Syndrome de Stevens-Johnson

- 1. Pathogénie** – réaction d'hypersensibilité retardée à un médicament ou réponse à un antigène cellulaire épithélial modifié par une exposition médicamenteuse.

2. Stade aigu

- Sécheresse palpébrale associée à une conjonctivite papillaire transitoire autolimitée.
- Conjonctivite sévère membraneuse ou pseudomembraneuse (Fig. 8.42).



Fig. 8.42 Conjonctivite à pseudomembranes



Fig. 8.43 Cicatrice conjonctivale réticulaire



Fig. 8.44 Cicatrices conjonctivales et kératinisation

3. Stade tardif

- Cicatrices réticulaires au niveau de la conjonctive tarsale supérieure (Fig. 8.43).
- Cicatrices conjonctivales et kératinisation (Fig. 8.44).
- Atteinte de la marge palpébrale postérieure avec exposition des orifices des glandes de Meibomius (Fig. 8.45).
- Formation de symblépharon et kératinisation cornéenne.
- Kératopathie secondaire à la sécheresse oculaire, à l'entropion cicatriciel, aux cils frottants et aux infections.

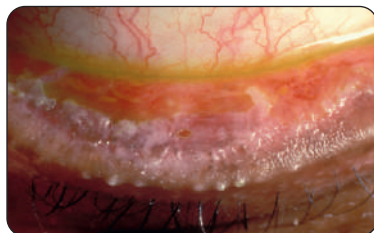


Fig. 8.45 Ouverture des orifices des glandes de Meibomius

4. Traitement

- a. Maladie systémique** – bonne hydratation, débridement et remplacement des zones de desquamation cutanée; l'efficacité des corticoïdes systémiques est discutée.

- b. Atteinte oculaire** – corticoïdes topiques et acide rétinoïque, anneau scléral pour éviter les symblépharons, greffe de membrane amniotique et de cellules souches limbiques, kératoprotèse dans les stades très avancés.

Autres conjonctivites

Kératoconjonctivite limbique supérieure

- 1. Pathogénie** – traumatisme mécanique entre la paupière supérieure et la conjonctive bulbaire supérieure, lié au clignement et probablement aggravé par une insuffisance du film lacrymal.
- 2. Signes**
 - Hypertrophie papillaire supérieure tarsale et limbique, hyperhémie de la conjonctive bulbaire supérieure, kératite filamenteuse (Fig. 8.46).
 - Une pression vers le bas sur la paupière supérieure met en évidence des plis d'une conjonctive en excès au niveau du limbe supérieur (Fig. 8.47).
 - Kératite ponctuée supérieure et sécheresse oculaire.

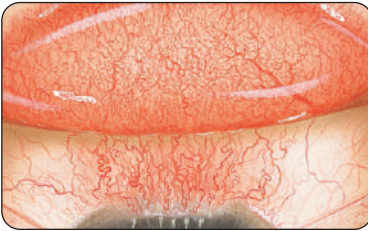


Fig. 8.46 Kératoconjonctivite supérieure limbique

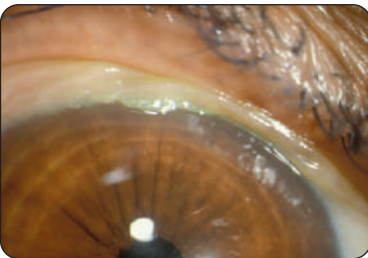


Fig. 8.47 Excès de conjonctive

3. Traitement

- a. Topique** – agents mouillants, inhibiteurs de la dégranulation mastocytaire, corticoïdes, ciclosporine, acétylcystéine et acide rétinoïque.
- b. Autres** – occlusion temporaire des points lacrymaux supérieurs, lentilles de contact souples, résection conjonctivale et ténionienne au niveau du limbe supérieur, cautérisation thermique transconjonctivale.

Conjonctivite ligueuse

- 1. Pathogénie** – déficit en plasminogène.
- 2. Présentation** – habituellement dans l'enfance, avec une conjonctivite chronique.
- 3. Signes**
 - Formation progressive de masses cotonneuses sur la conjonctive palpébrale associées à des membranes ou des pseudomembranes (Fig. 8.48).
 - Sécrétions muqueuses abondantes (Fig. 8.49).
 - La maladie peut aussi toucher la muqueuse buccale, le tractus respiratoire, l'oreille moyenne et le col de l'utérus.



Fig. 8.48 Lésions ligueuses

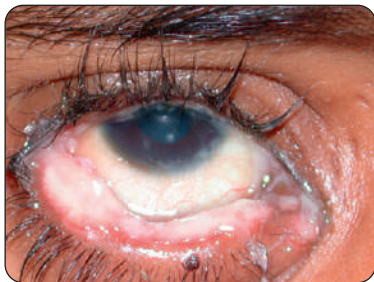


Fig. 8.49 Sécrétions muqueuses

- 4. Traitement** – excision chirurgicale suivie de corticoïdes et d'héparine toutes les heures ; les récurrences nécessitent un traitement systémique au long cours par de la ciclosporine et des corticoïdes.

Syndrome oculoglandulaire de Parinaud

- 1. Étiologies** – maladie des griffes du chat, tularémie, sporotrichose, tuberculose, lymphogranulome vénérien et fièvre glandulaire.
- 2. Signes** – fièvre au long cours, conjonctivite unilatérale granulomateuse avec des follicules (Fig. 8.50) et adénoopathie homolatérale.

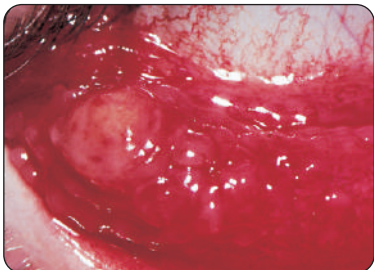


Fig. 8.50 Conjonctivite granulomateuse

Conjonctivites factices

- 1. Pathogénie** – lésions auto-induites, intentionnelles ou non.
- 2. Signes**
- Hyperhémie conjonctivale inférieure et coloration au rose Bengale (Fig. 8.51), avec une conjonctive bulbaire supérieure normale.
 - Abrasions cornéennes linéaires et défaut épithélial persistant.

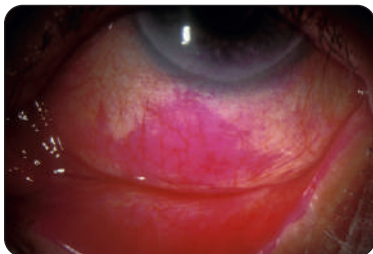


Fig. 8.51 Conjonctivite factice

- 3. Traitement** – élimination de tous les autres diagnostics et d'une cause sous-jacente.

Dégénérescences

Pinguécula

- 1. Signes** – dépôt bilatéral jaune blanchâtre au niveau de la conjonctive bulbaire adjacente au limbe en temporal ou en nasal (Fig. 8.52).
- 2. Traitement** – habituellement abstention, sauf dans les cas où la lésion devient inflammatoire et nécessite des corticoïdes topiques.

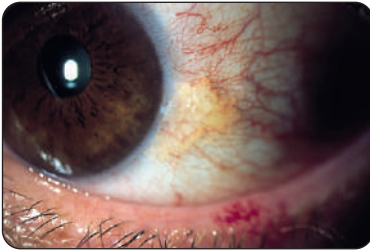


Fig. 8.52 Pinguécula

Ptérygion

1. **Pathogénie** – réponse à une sécheresse chronique et une exposition aux ultraviolets.
2. **Classification**
 - a. *Type 1* – s'étend sur moins de 2 mm sur la cornée et peut être associé à un dépôt de fer (ligne de Stocker) antérieur à la tête du ptérygion.
 - b. *Type 2* – s'étend sur moins de 4 mm sur la cornée (Fig. 8.53).
 - c. *Type 3* – arrive jusqu'à l'axe visuel.



Fig. 8.53 Ptérygion

3. **Chirurgie** – pour les types 2 et 3 : excision du ptérygion associée à une autogreffe conjonctivale ou une greffe de membrane amniotique.

Concrétions calcaires

1. **Signes** – petits dépôts, souvent multiples, d'aspect crayeux se situant habituellement au niveau de la conjonctive tarsale inférieure et du fornix (Fig. 8.54).

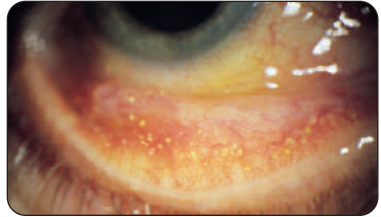


Fig. 8.54 Concrétions calcaires

2. **Traitement** – souvent non indiqué.

Conjunctivochalasis

1. **Pathogénie** – les modifications habituelles dues à l'âge peuvent être majorées par une affection de la marge palpébrale postérieure.
2. **Signes** – extériorisation au-dessus de la marge palpébrale de plis conjonctivaux secondaires à un excès de conjonctive entre le globe oculaire et la paupière inférieure (Fig. 8.55).

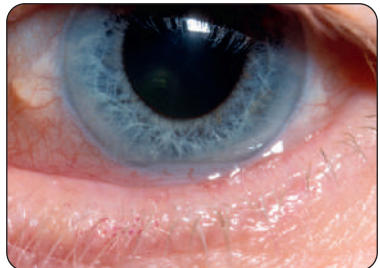


Fig. 8.55 Conjunctivochalasis

3. Traitement – résection conjonctivale, mais seulement dans les cas sévères.

Kyste rétentionnel

1. Signes – lésion à paroi fine contenant un liquide clair (Fig. 8.56).

2. Traitement – simple ponction, si nécessaire.



Fig. 8.56 Kyste rétentionnel

Lésions pigmentées bénignes

Mélanose épithéliale primitive

1. Présentation – petite enfance.

2. Signes – pigmentation brune inhomogène plus importante au limbe et autour des orifices de sortie des branches des vaisseaux ciliaires antérieurs et des nerfs intrascléraux (boucle d'Axenfeld – Fig. 8.57).

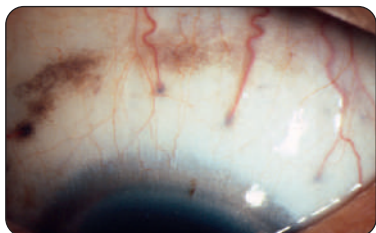


Fig. 8.57 Mélanose épithéliale primitive

Mélanocytose oculaire congénitale

1. Histologie – augmentation du nombre, de la taille et de la pigmentation des mélanocytes.

2. Classification

- a. *Oculaire* – ne concerne que l'œil (forme la moins fréquente).
- b. *Dermique* – ne concerne que la peau du visage suivant la distribution des 1^{re} et 2^e branches du trijumeau (30 % des cas).
- c. *Oculodermique* (*nævus d'Ota*) – concerne à la fois la peau de la face et l'œil (forme la plus fréquente).

3. Signes – pigmentation gris ardoisée multifocale de l'épiscière non mobile par rapport au globe (Fig. 8.58).

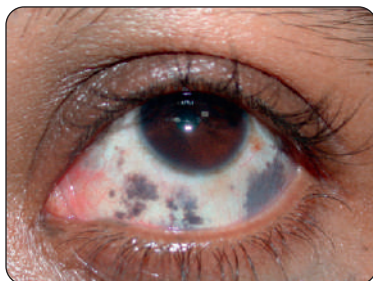


Fig. 8.58 Mélanocytose conjonctivale

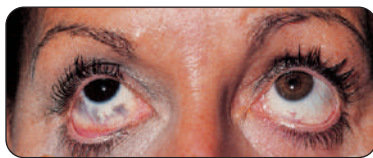


Fig. 8.59 Hétérochromie irienne dans le cadre d'un nævus d'Ota

4. Associations homolatérales :
hétérochromie irienne (*Fig. 8.59*)
et mammilations iriennes,
hyperpigmentation trabéculaire,

hyperpigmentation du fond d'œil ;
risque augmenté de mélanome
choroïdien chez les sujets
caucasiens.

Kératites bactériennes	142
Kératites fongiques	143
Kératites herpétiques	143
Zona ophtalmique	145
Kératites interstitielles	147
Kératite à protozoaires	148
Maladies cornéennes médiées par hypersensibilité bactérienne	150
Ulcérations cornéennes périphériques sévères	151
Kératite neurotrophique	153
Kératite d'exposition	154
Autres kératites	155
Ectasies cornéennes	158
Dystrophies épithéliales	161
Dystrophies de la membrane de Bowman	162
Dystrophies stromales	163
Dystrophies endothéliales	166
Dégénérescences liées à l'âge	168
Autres dégénérescences	169
Kératopathies métaboliques dans les maladies systémiques	171
Lentilles de contact	173

Kératites bactériennes

- 1. Facteurs de risque** – port de lentilles de contact, traumatisme, maladies de la surface oculaire, immunodépression, diabète et déficit en vitamine A.
- 2. Pathogènes** – *P. aeruginosa*, *S. aureus*, *S. pyogenes* et *S. pneumoniae*.
- 3. Signes** dans l'ordre chronologique :
 - Ulcération épithéliale associée à un infiltrat.
 - Élargissement de l'infiltrat associé à un œdème stromal (Fig. 9.1).
 - Infiltrat sévère associé à un hypopion de plus en plus important (Fig. 9.2).

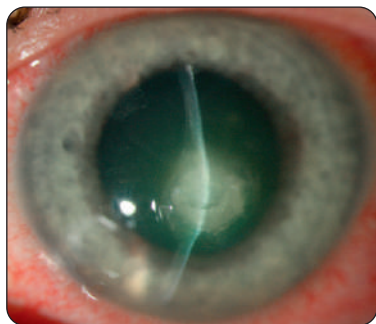


Fig. 9.1 Kératite bactérienne

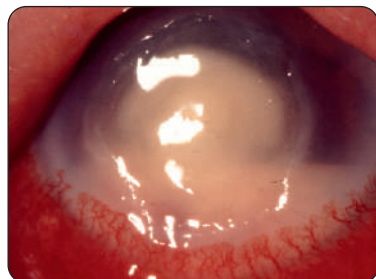


Fig. 9.2 Kératite bactérienne sévère

- Ulcération progressive qui peut se compliquer d'une perforation et d'une endophtalmie.
- 4. Milieux de culture** (Fig. 9.3)
 - Gélose au sang – pour les champignons et les bactéries autres que *Neisseria*, *Haemophilus* et *Moraxella* spp.
 - Gélose chocolat – pour *Neisseria*, *Haemophilus* et *Moraxella* spp.
 - Gélose de Sabouraud – pour les champignons.
 - Bouillon cœur-cerveau ou bouillon enrichi à la viande cuite – pour les germes à croissance lente.

5. Traitement

- a. Antibiotiques topiques** – toutes les heures jour et nuit pendant 24 à 48 heures, puis toutes les 2 heures lors des heures de veille pendant 48 heures, puis 4 fois par jour pendant 1 semaine.
- b. Antibiotiques per os** (ciprofloxacine 750 mg 2 fois par jour pendant 7 à 10 jours) – si menace de perforation ou perforation avérée.
- c. Antibiotiques sous-conjonctivaux** – en cas de mauvaise compliance au traitement topique.
- d. Mydriatiques.**
- e. Corticoïdes topiques** – efficacité non prouvée.

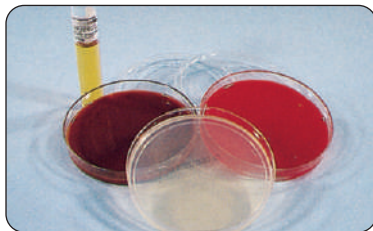


Fig. 9.3 Gélose chocolat (à gauche); gélose au sang (à droite); gélose de Sabouraud agar (au milieu)

Kératites fongiques

1. **Facteurs de risque** – traumatisme, surtout avec agent végétal; autres facteurs de risque : idem que pour les kératites bactériennes.
2. **Pathogènes**
 - Climats tropicaux – champignons filamenteux (*Aspergillus* spp., *Fusarium solani* et *Scedosporium* spp.).
 - Climats tempérés – levures (*Candida* spp.).
3. **Signes**
 - a. **Kératite filamenteuse** – infiltrat stromal gris-jaune lentement progressif à limites mal définies souvent associé à des infiltrats satellites et un hypopion (Fig. 9.4).
 - b. **Kératite à *Candida*** – infiltrat jaune-blanc associé à une suppuration intense (Fig. 9.5).
4. **Milieux de culture** – gélose de Sabouraud, mais la plupart des champignons poussent aussi sur une gélose au sang ou sur milieu enrichi à 27 °C.
5. **Traitement**
 - a. **Débridement épithélial** – améliore la pénétration des agents antifongiques.

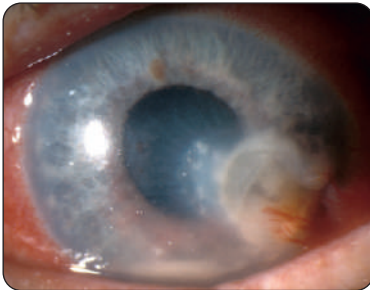


Fig. 9.4 Kératite filamenteuse avec infiltrats satellites

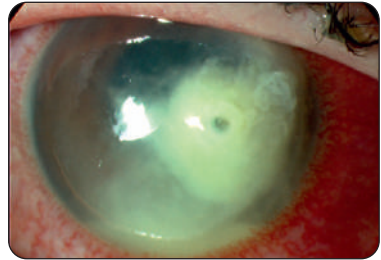


Fig. 9.5 Kératite à *Candida*

- b. **Des filamenteux**
 - Natamycine 5 % ou éconazole 1 %.
 - Alternatives – amphotéricine B 0,15 % et miconazole 1 %.
- c. **Des *Candida***
 - Éconazole 1 %.
 - Alternatives – natamycine 5 %, fluconazole 2 %, amphotéricine B 0,15 % et clotrimazole 1 %.

Kératites herpétiques

Kératite épithéliale

1. **Pathogénie** – réactivation d'herpès simplex virus type 1 (HSV-1) latent qui migre le long de l'axone de la branche ophtalmique du nerf trijumeau vers la cornée (Fig. 9.6).

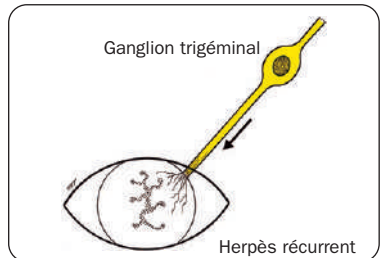


Fig. 9.6 Pathogénie de la kératite épithéliale herpétique

2. Signes dans l'ordre chronologique :

- Ulcère dendritique (Fig. 9.7).
- Les digitations terminales et le corps de l'ulcère prennent la fluorescéine (Fig. 9.8).
- Les marges de l'ulcère se colorent au rose Bengale (Fig. 9.9).
- L'ulcération progressive peut prendre un aspect géographique (amœboïde) (Fig. 9.10).
- Hypoesthésie cornéenne.

3. Traitement

a. Topique

- Aciclovir 3 % en pommade 5 fois par jour.
- Alternatives – trifluorothymidine, vidarabine et ganciclovir.

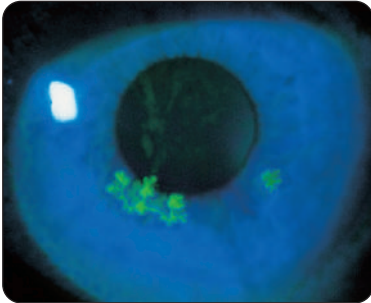


Fig. 9.7 Multiples petits ulcères dendritiques

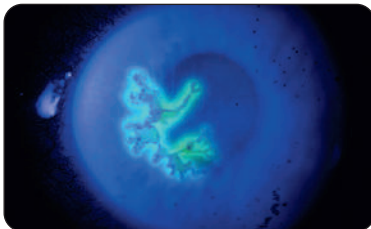


Fig. 9.8 Grand ulcère dendritique coloré à la fluorescéine

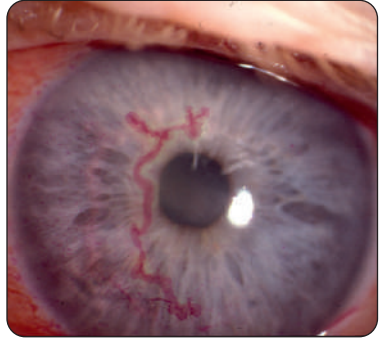


Fig. 9.9 Grand ulcère dendritique coloré au rose Bengale

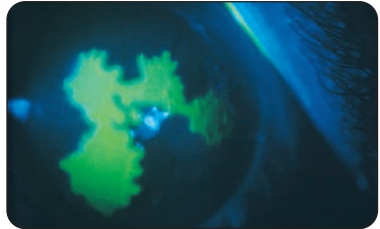


Fig. 9.10 Ulcère géographique

- b. Débridement – pour les ulcères dendritiques mais pas pour les ulcères géographiques.

Kératite disciforme

1. **Pathogénie** – réaction immunologique impliquant l'endothélium.

2. Signes

- Œdème central stromal et épithélial avec précipités rétrodescemétiques sous-jacents (Fig. 9.11).
- Flou stromal en anneau (anneau de Wessely) (Fig. 9.12).
- Plis de la membrane de Descemet dans les cas sévères.
- Hypoesthésie cornéenne.

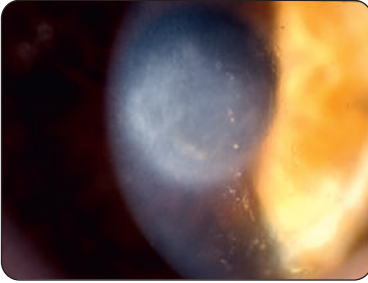


Fig. 9.11 Kératite disciforme

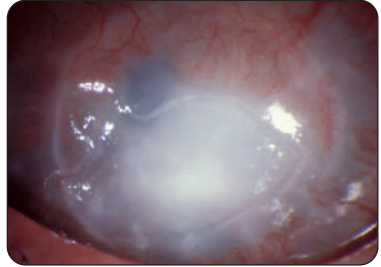


Fig. 9.13 Kératite stromale nécrotique

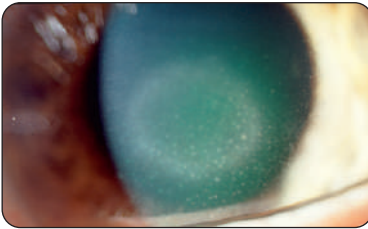


Fig. 9.12 Anneau de Wessely

3. Traitement – corticoïdes topiques sous couverture antivirale, 4 fois par jour.

Kératite stromale nécrotique

1. Pathogénie – invasion virale stromale directe associée à une réaction immunologique sévère.

2. Signes

- Ulcère épithélial, nécrose stromale et opacification (Fig. 9.13).
- Uvéite antérieure avec précipités rétrodescemétiques au niveau de la zone d'infiltration stromale active.

3. Traitement – lubrifiants locaux et corticoïdes.

Zona ophtalmique

Pathogénie

- Réactivation du virus varicelle-zona (VZV) qui migre le long de la première branche du nerf trijumeau vers la peau et les yeux.
- Les lésions oculaires peuvent être provoquées par une invasion virale directe, une inflammation secondaire, ou une vascularite occlusive.
- Facteurs de risque de l'atteinte oculaire – signe de Hutchinson (Fig. 9.14), âge avancé et sida.



Fig. 9.14 Atteinte de la partie latérale et de la pointe du nez (signe de Hutchinson)

Maladie aiguë

- 1. Kératite épithéliale** – petites lésions épithéliales fines, pseudodendritiques, à terminaisons effilées (Fig. 9.15); guérit spontanément en quelques jours.
- 2. Kératite nummulaire** – dépôts granulaires sous-épithéliaux surmontés par un halo de flou stromal (Fig. 9.16); traitement par corticoïdes topiques selon les cas.
- 3. Kératite stromale antérieure** (Fig. 9.17) – répond aux corticoïdes topiques mais passe souvent à la chronicité.
- 4. Kératite disciforme** – corticoïdes topiques.

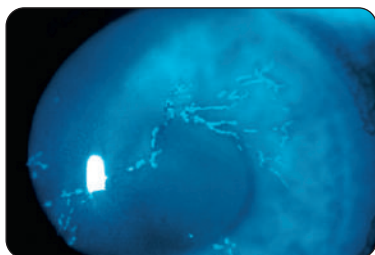


Fig. 9.15 Pseudodendrites

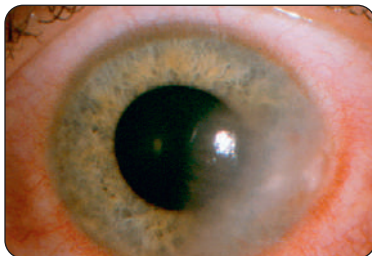


Fig. 9.17 Kératite stromale



Fig. 9.18 Paralysie faciale

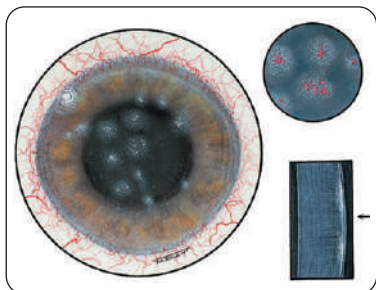


Fig. 9.16 Kératite nummulaire

- 5. Uvéite antérieure** – provoque souvent une atrophie sectorielle de l'iris (voir Fig. 14.47).
- 6. Complications neurologiques** – paralysies des nerfs crâniens (Fig. 9.18), névrite optique, encéphalite, syndrome de Guillain-Barré et hémiplégie controlatérale.

Maladie chronique

- 1. Paupières** – ptosis, entropion cicatriciel, trichiasis, madarose et encoche palpébrale.
- 2. Sclérite** – atrophie sclérale irrégulière (Fig. 9.19).
- 3. Kératite en plaque muqueuse** – se colore au rose Bengale (Fig. 9.20).
- 4. Kératite neutrophique** – 50 % des cas.
- 5. Kératopathie lipidique** – associée aux kératites persistantes nummulaires ou disciformes.



Fig. 9.19 Atrophie sclérale

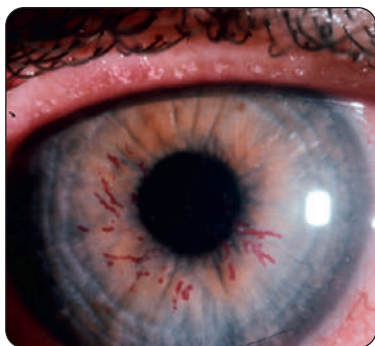


Fig. 9.20 Plaques muqueuses cornéennes

Maladie récidivante

Les lésions peuvent réapparaître des années après l'épisode aigu. Dans certains cas, l'épisode initial est oublié et seules les cicatrices palpébrales peuvent donner la clé du diagnostic.

Kératites interstitielles (KI)

Introduction

- 1. Définition** – inflammation du stroma cornéen sans atteinte primitive de l'épithélium ou de l'endothélium.
- 2. Étiologies** – syphilis congénitale, tuberculose, maladie de Lyme, lèpre, infection virale et syndrome de Cogan.

KI syphilitique

- 1. Pathogénie** – transmission maternofoetale au cours des phases primaire, secondaire, tertiaire ou latente de la maladie.
- 2. Présentation** – douleur oculaire aiguë bilatérale et flou visuel important.
- 3. Signes** dans l'ordre chronologique :
 - Inflammation limbique, néovascularisation stromale profonde et flou cornéen (en taches saumonées – Fig. 9.21).
 - Uvéite antérieure.
 - Vaisseaux fantômes (non perfusés), cicatrices stromales profondes, amincissement stromal (Fig. 9.22).
- 4. Traitement** – pénicilline systémique et corticoïdes topiques.

Syndrome de Cogan

- 1. Définition** – vascularite systémique, auto-immune, caractérisée par une inflammation intraoculaire associée

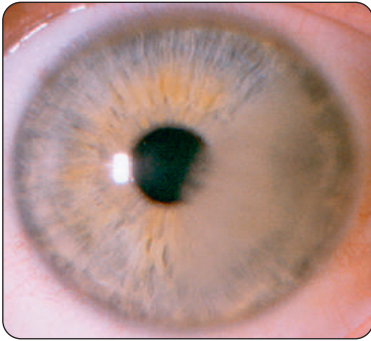


Fig. 9.21 Tache saumonée

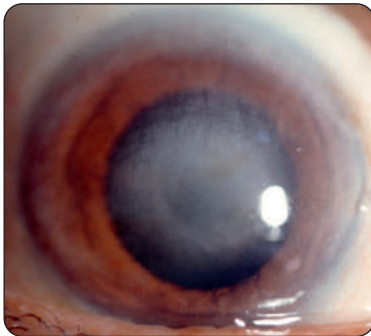


Fig. 9.22 Kératite interstitielle vieillie

à un dysfonctionnement vestibulo-auditif.

2. **Association systémique** – polyartérite noueuse.
3. **Signes** de la KI dans l'ordre chronologique :
 - Discrètes opacités stromales antérieures bilatérales périphériques.
 - Opacités plus profondes et néovascularisation (Fig. 9.23).

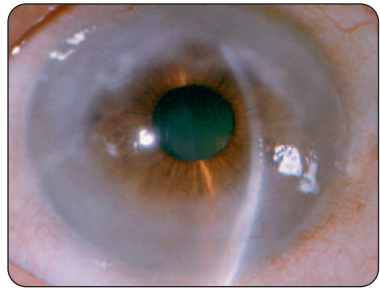


Fig. 9.23 Kératite interstitielle dans le cadre d'un syndrome de Cogan

- Uvéite, sclérite et vascularite rétinienne.
4. **Traitement** – corticoïdes topiques pour la kératite; corticoïdes systémiques pour les autres manifestations.

Kératite à protozoaires

Kératite à *Acanthamoeba*

1. **Pathogénie** – *Acanthamoeba* spp. se trouve dans la terre, l'eau fraîche ou stagnante et dans le tractus respiratoire supérieur; la kératite amibienne est souvent associée au port de lentilles de contact, surtout si celles-ci sont nettoyées à l'eau du robinet.
2. **Présentation** – vision floue et douleur, qui peut être très intense et paraître disproportionnée par rapport aux signes cliniques.
3. **Signes** dans l'ordre chronologique :
 - Épithélium irrégulier grisâtre, puis formation de pseudodendrites (Fig. 9.24).
 - Les infiltrats périnerveux (kératonévrite radiaire – Fig. 9.25) sont pathognomoniques.
 - Infiltrat en anneau (Fig. 9.26).

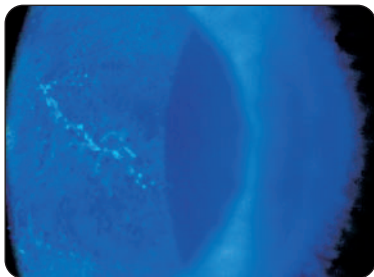


Fig. 9.24 Pseudodendrite

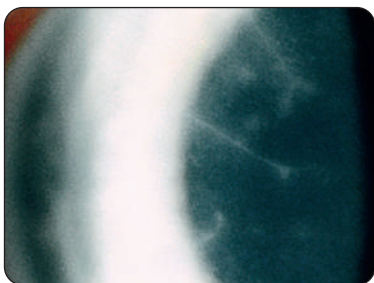


Fig. 9.25 Kératonévrite radiaire

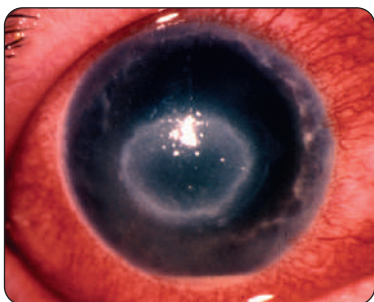


Fig. 9.26 Infiltrat stromal en anneau

- Infiltration stromale progressive lente et néovascularisation (Fig. 9.27).
- Une nécrose cornéenne (Fig. 9.28) peut survenir à tous les stades.
- Hypoesthésie cornéenne.



Fig. 9.27 Infiltration stromale

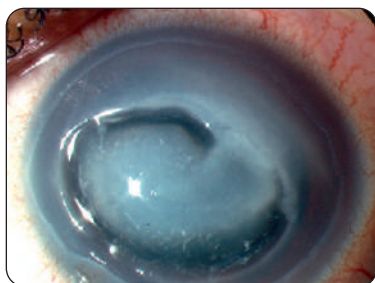


Fig. 9.28 Nécrose cornéenne

4. Examens complémentaires

- Cultures* – gélose non nutritive enrichie d'une suspension d'*E. coli* tués.
- Coloration* – acide périodique de Schiff ou blanc de calcofluor.
- Autres* – immunohistochimie et PCR.

5. Traitement

- Débridement* – de l'épithélium infecté.
- Amoebicides topiques*
 - Iséthionate de propamidine 0,1 % (Brolène®) et polyhexaméthylène biguanide (PHMB) 0,02 % en collyre.

- Alternatives – hexamidine et chlorhexidine 0,02 %.
- c. **Corticoïdes topiques** – quand il existe une inflammation persistante secondaire aux antigènes d'*Acanthamoeba* plutôt qu'à des organismes vivants.

Kératite à *Microspora*

- 1. Pathogénie** – protozoaire à spores opportuniste intracellulaire obligatoire (phylum des *Microspora*) qui atteint typiquement les patients atteints du sida.
- 2. Signes** – kératite ponctuée superficielle chronique diffuse bilatérale (Fig. 9.29).
- 3. Traitement** – fumagilline en collyre et albendazole per os.

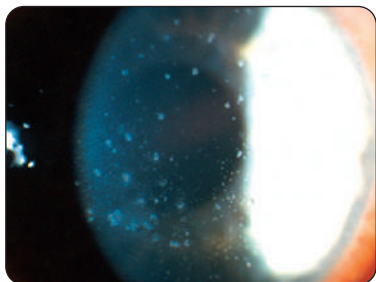


Fig. 9.29 Kératite à *Microspora*

Kératite à *Onchocerca*

- 1. Pathogénie** – infestation par un parasite helminthe, *Onchocerca volvulus*.
- 2. Kératite ponctuée** – à 3 et 9 heures dans le tiers antérieur du stroma.
- 3. Kératite sclérosante** – cicatrice de pleine épaisseur avec des néovaisseaux superficiels et profonds, et une migration

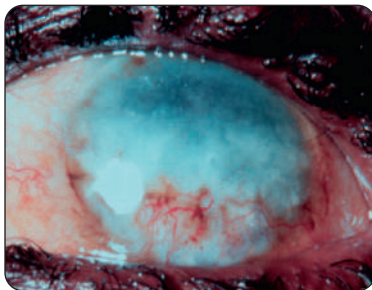


Fig. 9.30 Kératite sclérosante à *Onchocerca volvulus*

pigmentaire vers la surface (Fig. 9.30).

- 4. Traitement** – corticoïdes topiques pour les lésions aiguës.

Maladies cornéennes médiées par hypersensibilité bactérienne

Kératite marginale

- 1. Pathogénie** – réaction contre des exotoxines staphylococciques et des protéines de la paroi cellulaire avec dépôt de complexe antigène-anticorps au niveau de la cornée périphérique.
- 2. Signes**
 - Infiltrats sous-épithéliaux marginaux séparés du limbe par une zone saine (Fig. 9.31).
 - Coalescence et extension circonférentielle (Fig. 9.32).
 - Sans traitement, résolution spontanée en 3–4 semaines.
- 3. Traitement** – corticoïdes topiques à faible action pour accélérer l'évolution.

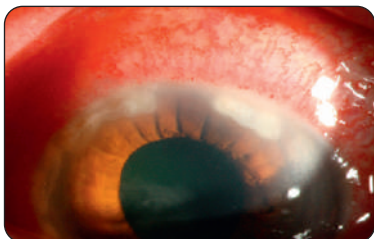


Fig. 9.31 Kératite marginale



Fig. 9.33 Phlyctène conjonctivale

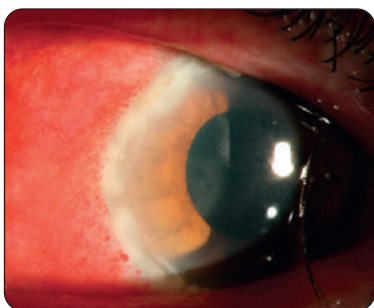


Fig. 9.32 Extension de la kératite marginale

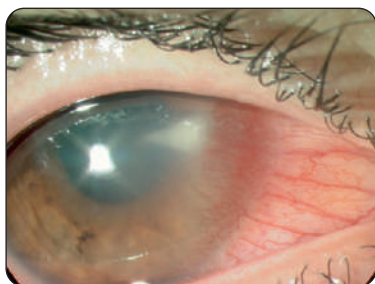


Fig. 9.34 Extensions des phlyctènes

Phlycténulose

- 1. Pathogénie** – hypersensibilité retardée présumée à des antigènes des parois cellulaires du staphylocoque.
- 2. Présentation** – dans l'enfance ou chez l'adulte jeune, avec photophobie, larmoiement et blépharospasme.
- 3. Signes**
 - Petit nodule blanc avec hyperhémie locale au niveau de la conjonctive et du limbe (*Fig. 9.33*).
 - La lésion limbique peut s'étendre vers la cornée (*Fig. 9.34*) et laisser une cicatrice triangulaire avec une néovascularisation superficielle.

- 4. Traitement** – corticoïdes topiques; les formes récurrentes peuvent nécessiter un traitement oral par tétracycline.

Ulcérations cornéennes périphériques sévères

Ulcère de Mooren

- 1. Pathogénie** – processus auto-immun dirigé contre un antigène spécifique du stroma cornéen, probablement déclenché par un traumatisme, chez des personnes génétiquement prédisposées.
- 2. Symptômes** – douleur sévère, photophobie et vision floue.

3. Signes dans l'ordre chronologique :

- Ulcération stromale progressive circonférentielle à bords infiltrés « en promontoire » (Fig. 9.35).
- Amincissement stromal central, opacification et néovascularisation (Fig. 9.36).
- Phase cicatricielle – amincissement, néovascularisation et fibrose (Fig. 9.37).

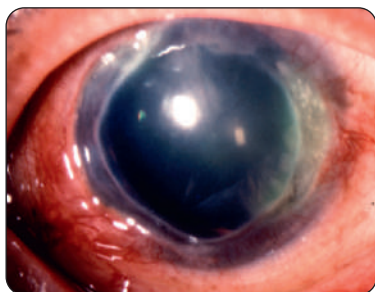


Fig. 9.35 Ulcère de Mooren

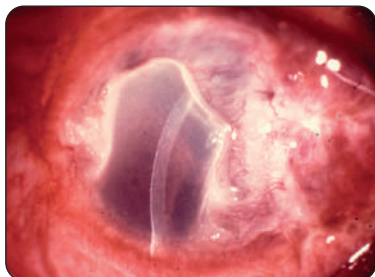


Fig. 9.36 Ulcère de Mooren, stade avancé

- ### 4. Complications
- astigmatisme sévère, infection bactérienne, cataracte et glaucome.

5. Traitement

- a. *Topique* – corticoïdes ou ciclosporine, et inhibiteurs des collagénases (acétylcystéine ou L-cystéine).

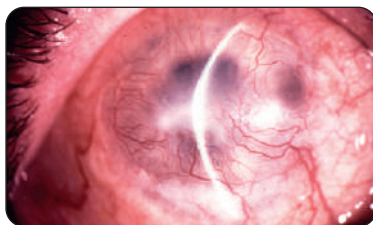


Fig. 9.37 Ulcère de Mooren guéri

- b. *Résection conjonctivale ou cryothérapie* – peut être associée à une résection des tissus nécrosés.
- c. *Ciclosporine systémique*.
- d. *Chirurgie* – dissection lamellaire de l'îlot résiduel central dans les cas avancés.

Kératite périphérique ulcéreuse

- ### 1. Pathogénie
- dépôt de complexes immuns au niveau de la cornée périphérique chez des patients présentant une maladie auto-immune sous-jacente.

2. Signes

- Ulcération en forme de croissant et infiltrat stromal près du limbe (Fig. 9.38).

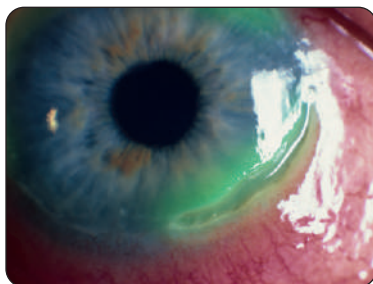


Fig. 9.38 Kératite périphérique ulcéreuse

- Extension circonférentielle et rarement centrale.
- Une extension vers la sclère est possible (contrairement à l'ulcère de Mooren).
- Stades tardifs – cornée en « lentille de contact » (Fig. 9.39).



Fig. 9.39 Cornée en « lentille de contact »

3. Maladies systémiques associées

- Fréquentes – polyarthrite rhumatoïde et granulomatose de Wegener.
- Rares – polychondrite atrophiante et lupus érythémateux disséminé.

4. Traitement – corticoïdes oraux et agents cytotoxiques; cyclophosphamide pour la maladie de Wegener.

Kératite neurotrophique

1. Pathogénie – perte de l'innervation trigéminal résultant en une anesthésie, ce qui conduit à une perte de l'adhésion épithéliale et une ulcération persistante.

2. Étiologies

- a. Atteintes acquises** – du 5^e nerf ou du ganglion trigéminal.

b. Maladies systémiques – diabète et lèpre.

c. Maladies oculaires – kératites herpétique et zostérienne, utilisation inappropriée abusive d'anesthésiques topiques, brûlures chimiques et chirurgie cornéenne réfractive.

d. Congénitales – dysautonomie familiale (syndrome de Riley-Day), syndrome de Möbius, syndrome de Goldenhar, dysplasie ectodermique anhidrotique et neuropathie sensorielle héréditaire.

3. Signes

- Hypoesthésie cornéenne.
- Kératite ponctuée superficielle interpalpébrale avec des irrégularités épithéliales et de l'œdème (Fig. 9.40).

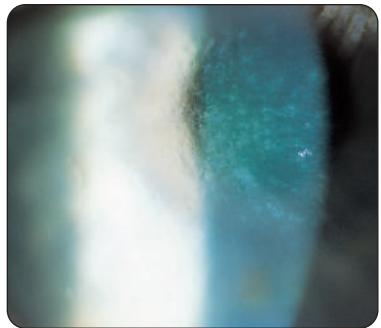


Fig. 9.40 Kératite neurotrophique, stade précoce

- Ulcère épithélial persistant à bords enroulés et épaissis, avec mauvaise adhérence (Fig. 9.41).
- Extension de l'ulcère épithélial et infiltration stromale (Fig. 9.42).
- Fonte stromale cornéenne (Fig. 9.43) et rarement perforation.

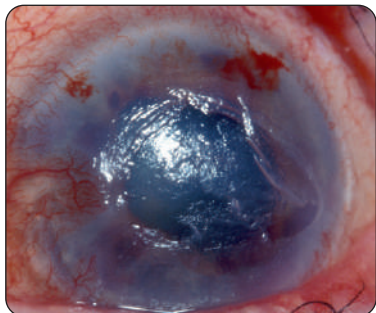


Fig. 9.41 Ulcère épithélial persistant

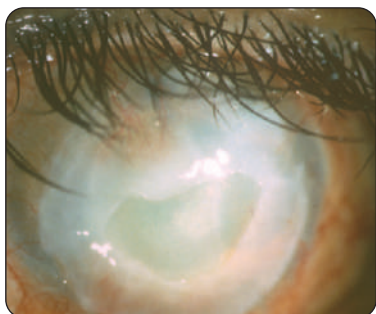


Fig. 9.42 Ulcère épithélial et infiltration stromale

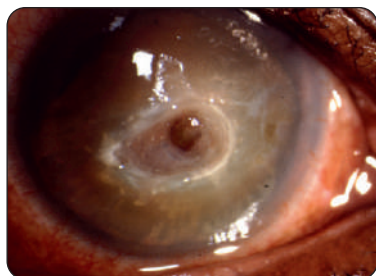


Fig. 9.43 Fonte stromale cornéenne

- 4. Traitement** – agents mouillants topiques et protection de la surface oculaire par simple pansement, lentille de contact pansement, tarsorrhaphie, et injection de toxine botulique pour induire un ptosis.

Kératite d'exposition

- 1. Pathogénie** – fermeture palpébrale incomplète (lagophtalmie) lors du clignement à l'origine d'une sécheresse épithéliale malgré une production lacrymale normale.

2. Étiologies

- a. *Paralysie faciale.*
- b. *Diminution du tonus musculaire* – coma ou maladie de Parkinson.
- c. *Mécanique* – cicatrices palpébrales et brides cutanées faciales (Fig. 9.44).
- d. *Exophtalmie sévère.*

3. Signes

- Épithéliopathie ponctuée inférieure.
- Ulcère épithélial inférieur (Fig. 9.45).
- Amincissement stromal (Fig. 9.46) qui peut se compliquer de perforation.
- Une infection secondaire peut survenir à tous les stades.



Fig. 9.44 Lagophtalmie secondaire à des cicatrices

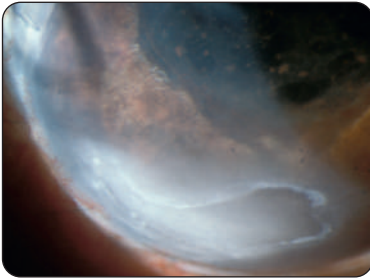


Fig. 9.45 Ulcère épithélial

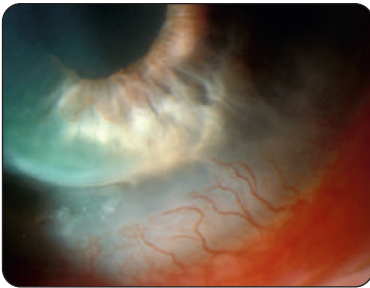


Fig. 9.46 Amincissement stromal

4. Traitement

- a. *Exposition réversible* – lubrifiants, pansement oculaire la nuit, lentille de contact de protection et tarsorrhaphie temporaire ou sutures de Frost.
- b. *Exposition permanente* – tarsorrhaphie permanente.

Autres kératites

Kératite rosacée

1. **Symptômes** – irritation non spécifique, sensation de brûlure et larmoiement.

2. **Paupières** – télangiectasies du bord libre, et blépharite postérieure réfractaire souvent associée à des kystes méibomiens récurrents.

3. **Conjonctive** – hyperhémie, et rarement granulomes et phlyctènes.

4. Cornée

- Épithéliopathie ponctuée inférieure.
- Néovascularisation périphérique et kératite marginale inféronasale et inférotemporale (Fig. 9.47).
- Extension circonférentielle et amincissement cornéen (Fig. 9.48).

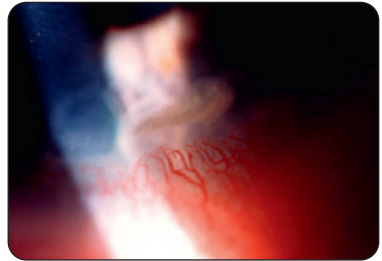


Fig. 9.47 Kératite marginale

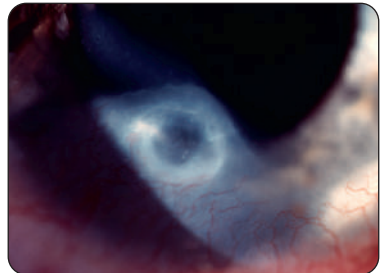


Fig. 9.48 Amincissement stromal

- La perforation est rare.
- Cicatrices cornéennes et néovascularisation (Fig. 9.49).



Fig. 9.49 Cicatrice cornéenne et néovascularisation

5. Traitement

- Topique** – hygiène palpébrale, pommade à l'acide fusidique au coucher pendant 4 semaines, et fluorométholone 0,1 % en traitement court.
- Systémique** – oxytétracycline 500 mg 2 fois par jour ou doxycycline 100 mg par jour.

Kératopathie cristalline infectieuse

- Pathogénie** – infection indolente, habituellement à *S. viridans*, associée à l'utilisation de corticoïdes au long cours, le plus souvent après greffe de cornée transfixiante.
- Signes** – opacités stromales spiculées, lentement progressives, de couleur gris-blanc avec un épithélium cornéen intact (Fig. 9.50).
- Traitement** – antibiotiques topiques pendant plusieurs semaines.



Fig. 9.50 Kératopathie cristalline infectieuse

Kératite ponctuée superficielle de Thygeson

- Symptômes** – crises récurrentes d'irritation, photophobie et larmoiement.
- Signes** – lésions épithéliales surélevées, grises, punctiformes, distinctes et granuleuses (Fig. 9.51).

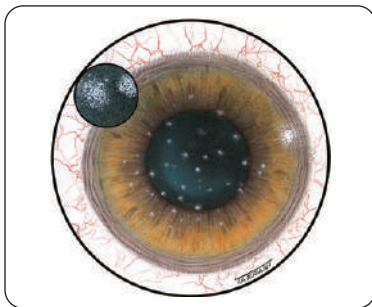


Fig. 9.51 Kératite ponctuée superficielle de Thygeson

3. Traitement

- Topiques** – lubrifiants, corticoïdes à faible action et ciclosporine.

- b. Lentilles de contact** – s'il existe une contre-indication aux corticoïdes.
- c. Photokératectomie thérapeutique** – permet un soulagement rapide.

Kératite filamenteuse

1. Étiologies

- Kératoconjonctivite sèche (KCS).
- Kératoconjonctivite limbique supérieure.
- Blépharospasme essentiel.
- Instabilité cornéenne épithéliale.
- Pansement oculaire prolongé.

2. Symptômes

 – gêne et sensation de corps étranger.

3. Signes

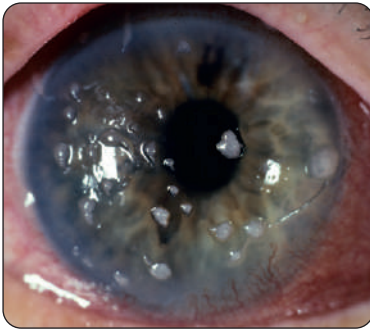
 – filaments de cellules épithéliales cornéennes dégénérées et de mucus attachés par une de leurs extrémités à la cornée (Fig. 9.52).


Fig. 9.52 Filaments

4. Traitement

- a. Général**
 - Traitement d'une cause sous-jacente telle qu'une KCS.
 - Corticoïdes topiques pendant une courte durée.
 - Diclofénac topique.

b. Spécifique pour les filaments

- Ablation mécanique des filaments.
- Le sérum salé hypertonique à 5 % améliore l'adhésion de l'épithélium décollé.
- Agents mucolytiques (acétylcystéine).
- Lentilles de contact pansement.

Érosions cornéennes épithéliales récidivantes

1. Pathogénie

 – mauvaise adhérence entre les cellules basales de l'épithélium cornéen et la membrane basale, qui peut être secondaire à un traumatisme ancien, une dystrophie cornéenne épithéliale ou une dystrophie stromale antérieure.

2. Présentation

 – douleur intense, blépharospasme et larmoiement survenant pendant la nuit ou au lever.

3. Signes

- Microkystes épithéliaux ou érosions épithéliales, notamment dans la zone interpalpebrale et la moitié inférieure de la cornée.
- L'étendue de l'épithélium décollé peut être mise en évidence par la fluorescéine (Fig. 9.53).

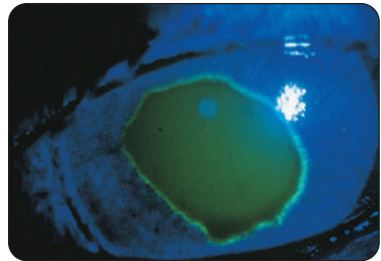


Fig. 9.53 Érosion cornéenne colorée à la fluorescéine

4. Traitement

a. *Symptômes aigus*

- Les érosions simples guérissent plus vite sans pansement.
- Lentille de contact pansement : effet antalgique.
- Antibiotiques topiques et cycloplégiques.
- Diclofénac topique pour diminuer l'inconfort.

b. *Crises récurrentes*

- Lubrifiants topiques en gel ou en pommade la nuit.
- Lentille pansement.
- Ablation au laser Excimer après débridement épithélial.
- Micropunctures du stroma antérieur pour les zones localisées en dehors de l'axe visuel.

Xérophtalmie

1. Pathogénie – déficit en vitamine A causé par une malnutrition, une malabsorption intestinale, un alcoolisme chronique ou un régime alimentaire très dissocié.

2. Symptômes – cécité nocturne et irritation oculaire.

3. Conjonctive

- Sécheresse interpalpébrale et kératinisation.
- Plaques d'épithélium kératinisé dans la zone interpalpébrale (tache de Bitot – *Fig. 9.54*).

4. Cornée

- Aspect terne dû à la sécheresse secondaire.
- Ulcère épithélial et fonte stromale (kératomalacie).

5. Rétinopathie – points jaunâtres périphériques et diminution de l'amplitude de l'ERG dans les cas avancés.

6. Traitement de la kératomalacie – vitamine A orale ou intramusculaire.

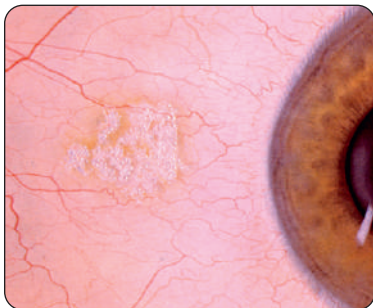


Fig. 9.54 Tache de Bitot

Ectasies cornéennes

Kératocône

1. Définition – déformation en forme de cône de la cornée secondaire à un amincissement et une protrusion du stroma.

2. Présentation – à la puberté, baisse unilatérale de la vision secondaire à une myopie et un astigmatisme progressifs.

3. Signes – le kératocône est habituellement bilatéral mais souvent asymétrique.

- Aspect en « gouttelette d'huile » à l'ophtalmoscopie directe.
- Reflet irrégulier en « ciseaux » à la rétinoscopie.
- Stries stromales profondes fines, verticales (lignes de Vogt – *Fig. 9.55*).
- Des dépôts épithéliaux de fer peuvent surmonter la base du cône (anneau de Fleischer).
- Amincissement cornéen progressif et astigmatisme myopique irrégulier (*Fig. 9.56*).
- Bombement de la paupière inférieure dans le regard vers le bas (signe de Munson – *Fig. 9.57*).

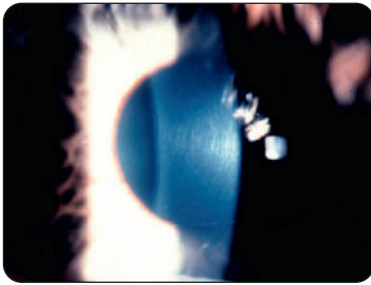


Fig. 9.55 Lignes de Vogt

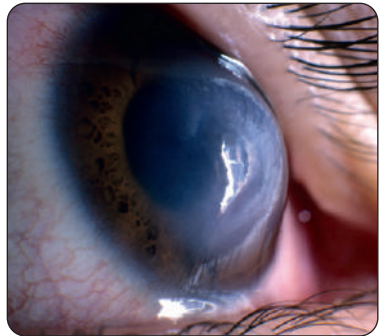


Fig. 9.58 Hydrops aigu



Fig. 9.56 Kératocône



Fig. 9.59 Cicatrice stromale



Fig. 9.57 Signe de Munson

- Hydrops aigu secondaire à une rupture de la membrane de Descemet (Fig. 9.58).
- Cicatrice stromale après résolution de l'hydrops (Fig. 9.59).

4. Topographie cornéenne – astigmatisme irrégulier (Fig. 9.60).

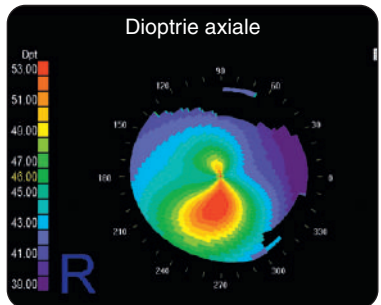


Fig. 9.60 Topographie cornéenne montrant un astigmatisme de 5,75 D

5. Associations

- Systémiques** – trisomie 21, syndromes de Turner, d'Ehlers-Danlos et de Marfan, atopie, ostéogenèse imparfaite.
- Oculaires** – kératoconjonctivite vernale, sclère bleue, aniridie, ectopie cristallinienne, amaurose congénitale de Leber, RP et prurit oculaire chronique.

6. Traitement

- Lentilles de contact rigides** – pour les astigmatismes importants.
- Kératoplastie** – dans les cas avancés évolutifs, surtout avec cicatrices stromales.

Dégénérescence pellucide marginale

- Définition** – amincissement périphérique cornéen progressif, intéressant la cornée inférieure.
- Présentation** – 4^e-5^e décennie, avec une baisse visuelle secondaire à l'astigmatisme induit.

3. Signes

- Bandes d'amincissement cornéen bilatérales, lentement progressives, en forme de croissant, s'étendant de 4 à 8 heures, à 1 mm du limbe (Fig. 9.61).
- Cornée ectasique au-dessus de la zone amincie.
- L'hydrops aigu et la perforation spontanée sont rares.

- Topographie cornéenne** – aspect en papillon (Fig. 9.62).

5. Traitement

- Lentilles de contact rigides perméables au gaz.**
- Chirurgie** – kératoplastie transfixiante avec greffon excentré de grand diamètre, thermocautérisation, kératoplastie

lamellaire en croissant, résection cunéiforme du tissu atteint, épikératoplastie et implantation d'anneaux cornéens.

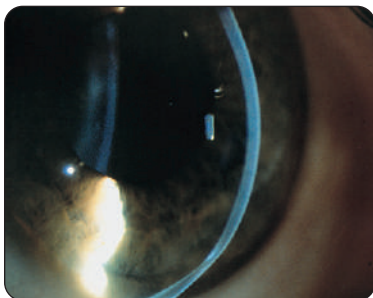


Fig. 9.61 Dégénérescence pellucide marginale

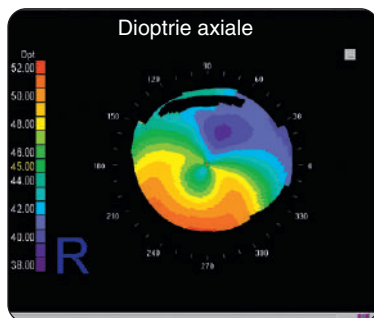


Fig. 9.62 Topographie cornéenne montrant un astigmatisme sévère et un bombement inférieur

Kératoglobe

- Définition** – pathologie congénitale rare dans laquelle toute la cornée est anormalement mince.

2. Signes

- Amincissement cornéen généralisé et protrusion globale (Fig. 9.63).



Fig. 9.63 Kératoglobe

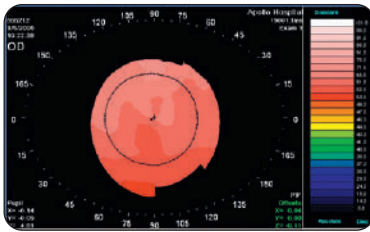


Fig. 9.64 Topographie cornéenne montrant un bombement généralisé

- L'hydrops aigu est rare.
- Des traumatismes relativement bénins peuvent provoquer une rupture du globe.

3. Topographie cornéenne – bombement généralisé (Fig. 9.64).

4. Traitement – verres scléraux.

5. Associations systémiques – amaurose congénitale de Leber et sclère bleue.

Dystrophies épithéliales

Dystrophie de la lame basale épithéliale

1. Transmission – habituellement sporadique, rarement AD.

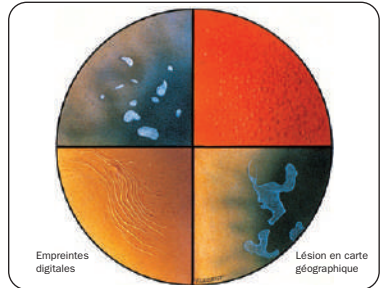


Fig. 9.65 Dystrophie de la lame basale épithéliale

2. Début – 10 % des patients présentent des érosions cornéennes récidivantes vers la 3^e décennie; les 90 % restants sont asymptomatiques durant toute la vie.

3. Signes (Fig. 9.65)

- Opacités punctiformes.
- Microkystes épithéliaux.
- Lésions sous-épithéliales en carte de géographie entourées par un flou modéré.
- Aspect en empreintes digitales.

4. Histologie – épaissement de la lame basale avec dépôt de protéines fibrillaires entre la lame basale et la membrane de Bowman, et absence d'hémidesmosomes au niveau des cellules épithéliales basales.

5. Traitement – celui des érosions cornéennes récidivantes.

Dystrophie de Meesmann

1. Transmission – AD (locus du gène : 12q13 ou 17q12).

2. Début – dans la petite enfance, avec irritation oculaire modérée.

3. Signes – myriade de minuscules kystes intraépithéliaux plus denses au centre (Fig. 9.66).

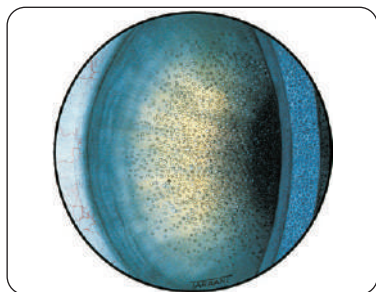


Fig. 9.66 Dystrophie de Meesman

4. **Histologie** – épaissement irrégulier de la lame basale épithéliale et kystes intraépithéliaux.
5. **Traitement** – lubrification.

Dystrophies de la membrane de Bowman

Dystrophie de Reis-Bückler (dystrophie cornéenne de Bowman type 1 – DCB1)

1. **Transmission** – AD (locus du gène : 5q31).
2. **Début** – 1^{re}-2^e décennie, avec des érosions cornéennes récidivantes.
3. **Signes** – opacités arrondies et polygonales fines, gris-blanc, au niveau de la membrane de Bowman (Fig. 9.67).
4. **Histologie** – tissu fibreux en remplacement de la membrane de Bowman et de la lame basale épithéliale.
5. **Traitement** – kératectomie au laser Excimer.

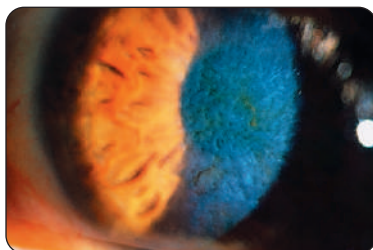


Fig. 9.67 Dystrophie de Reis-Bückler

Dystrophie de Thiel-Behnke (dystrophie cornéenne de Bowman type 2 – DCB2)

1. **Transmission** – AD (locus du gène : 10q24).
2. **Début** – fin de la 1^{re} décennie, avec érosions récidivantes.
3. **Signes** – les mêmes que dans le Reis-Bückler, mais les opacités prennent un aspect en rayon de miel (Fig. 9.68).
4. **Histologie** – « fibres bouclées » au niveau de la membrane de Bowman.
5. **Traitement** – peut ne pas être nécessaire car la baisse visuelle est moins importante que dans la dystrophie de Reis-Bückler.

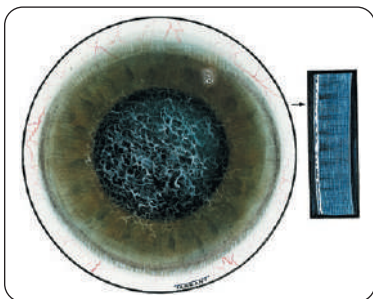


Fig. 9.68 Dystrophie de Thiel-Behnke

Dystrophie cristalline de Schnyder

- 1. Pathogénie** – trouble du métabolisme des lipides cornéens associé à une hypercholestérolémie dans environ 50 % des cas.
- 2. Transmission** – AD (locus du gène : 1p36).
- 3. Début** – 2^e décennie, baisse visuelle et éblouissements.
- 4. Signes**
 - Opacités centrales, ovales, sous-épithéliales « cristallines ».
 - Flou cornéen diffus et arc cornéen proéminent (Fig. 9.69).
- 5. Histologie** – dépôts de phospholipides et de cholestérol.
- 6. Traitement** – kératectomie au laser Excimer.

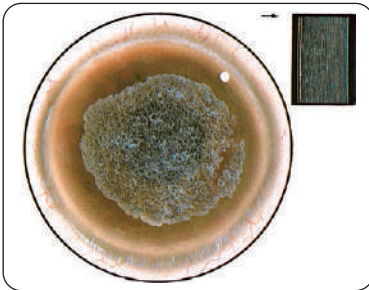


Fig. 9.69 Dystrophie cristalline de Schnyder

Dystrophies stromales

Dystrophie grillagée type 1 (Biber-Haab-Dimmer)

- 1. Transmission** – AD (locus du gène : 5q31).
- 2. Début** – fin de la 1^e décennie, avec des érosions cornéennes

récidivantes qui précèdent les modifications stromales typiques.

- 3. Signes** dans l'ordre chronologique :
 - Points lisses au niveau du stroma antérieur.
 - Fines lignes grillagées mieux vues en rétro-illumination.
 - Extension en profondeur et en surface épargnant la périphérie.
 - Flou stromal généralisé qui peut obscurcir les lignes grillagées (Fig. 9.70).
- 4. Histologie** – dépôts amyloïdes qui se colorent au rouge Congo et se caractérisent par une biréfringence verte à l'examen avec filtre polarisé.
- 5. Traitement** – kératoplastie avant la 6^e décennie.

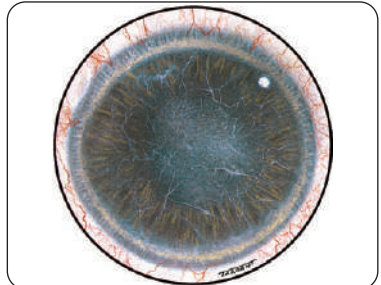


Fig. 9.70 Dystrophie grillagée type 1 : forme avancée

Dystrophie grillagée type 2 (syndrome de Meretoja)

- 1. Transmission** – AD (locus du gène : 9q34).
- 2. Début** – 3^e décennie, avec des érosions récidivantes.
- 3. Signes** – lignes grillagées clairsemées plus discrètes et plus orientées dans le sens radiaire (Fig. 9.71) que dans la dystrophie grillagée type 1.

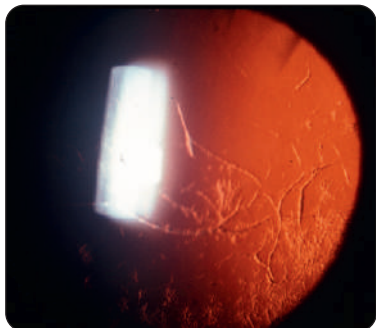


Fig. 9.71 Dystrophie grillagée type 2

4. Histologie – dépôts amyloïdes dans le stroma cornéen.

5. Traitement – kératoplastie au cours de la 7^e décennie.

6. Association systémique – amylose.

Dystrophie grillagée types 3 et 3A

1. Transmission – le type 3 est AR; le type 3A est AD (locus 5q31 dans les deux types).

2. Début

- Type 3 – 4^e–6^e décennie, avec une baisse visuelle.
- Type 3A – début plus tardif.

3. Signes – épaisses lignes stromales avec flou minime (*Fig. 9.72*).

4. Traitement – kératoplastie.

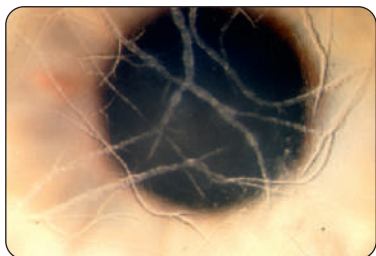


Fig. 9.72 Dystrophie grillagée type 3

Dystrophie granulaire type 1

1. Transmission – AD (locus du gène : 5q31).

2. Début – 1^{re} décennie, mais la vision n'est abaissée que plus tard.

3. Signes dans l'ordre chronologique :

- Petits dépôts blancs avec aspect de miettes, d'anneaux ou de flocons de neige au niveau du stroma antérieur central (*Fig. 9.73*).
- Augmentation progressive du nombre et de la taille des dépôts, avec extension en profondeur et vers l'extérieur sans atteindre le limbe (*Fig. 9.74*).

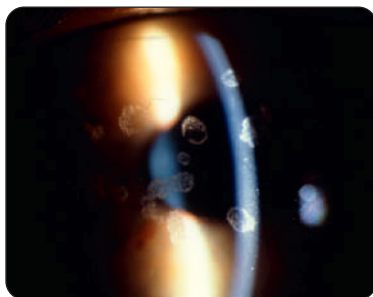


Fig. 9.73 Dystrophie granulaire type 1, stade précoce

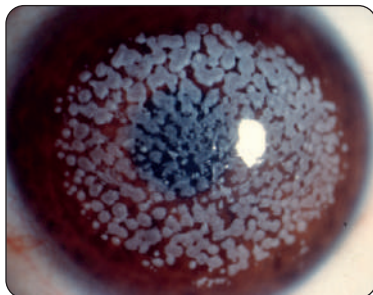


Fig. 9.74 Dystrophie granulaire type 1, stade avancé

- Confluence progressive et flou diffus du stroma atteint.
- 4. Histologie** – dépôts hyalins amorphes qui se colorent en rouge brillant au trichrome de Masson.
- 5. Traitement** – kératoplastie vers la 5^e décennie.

Dystrophie granulaire type 2 (dystrophie d'Avellino)

- 1. Transmission** – AD (locus du gène : 5q31).
- 2. Début** – 2^e décennie.
- 3. Signes**
- Opacités fines superficielles, similaires à celles de la dystrophie granulaire type 1.
 - Opacités linéaires plus profondes rappelant celles des dystrophies grillagées (Fig. 9.75).
- 4. Histologie** – dépôts hyalins et amyloïdes dans le stroma qui se colorent au trichrome de Masson et au rouge Congo.
- 5. Traitement** – non nécessaire.

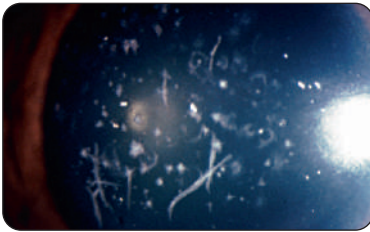


Fig. 9.75 Dystrophie granulaire type 2 (d'Avellino)

Dystrophie maculaire

- 1. Transmission** – AR (locus du gène : 16q22).
- 2. Début** – baisse de la vision vers la fin de la 1^{re} décennie.

- 3. Signes** dans l'ordre chronologique
- Flou cornéen central antérieur.
 - Opacités blanc-grisâtre, denses, mal limitées au niveau du stroma antérieur au centre et du stroma postérieur en périphérie (Fig. 9.76).
 - Atteinte de toute l'épaisseur cornéenne à un amincissement cornéen (Fig. 9.77).

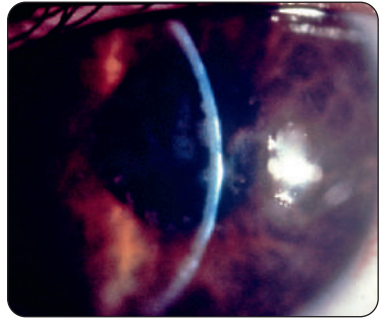


Fig. 9.76 Dystrophie maculaire, stade précoce

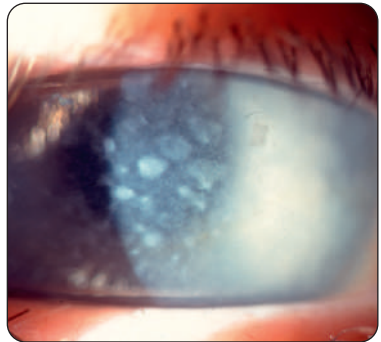


Fig. 9.77 Dystrophie maculaire, stade avancé

4. **Histologie** – disposition anormale serrée du collagène dans les lamelles cornéennes et agrégats anormaux de glycosaminoglycanes qui se colorent au bleu de Prusse et au fer colloïde.
5. **Traitement** – kératoplastie pénétrante.

Dystrophie gélatineuse

1. **Transmission** – AR.
2. **Début** – vers la 1^{re}-2^e décennie, avec photophobie sévère, larmoiement et baisse visuelle.
3. **Signes** dans l'ordre chronologique :
 - Nodules gris sous-épithéliaux.
 - Confluence progressive et atteinte stromale donnant un aspect de mûre (Fig. 9.78).
3. **Histologie** – dépôts amyloïdes sous-épithéliaux et au niveau du stroma antérieur.
4. **Traitement** – kératectomie superficielle.



Fig. 9.78 Dystrophie gélatineuse

Dystrophie centrale nuageuse de François

1. **Transmission** – AD.
2. **Signes** – opacités grises nuageuses polygonales non progressives séparées par des zones relativement saines, situées

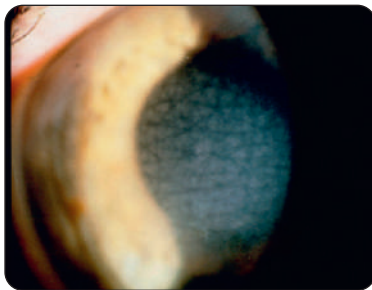


Fig. 9.79 Dystrophie centrale nuageuse de François

au niveau du stroma postérieur, surtout au niveau du centre de la cornée où elles prennent un aspect ressemblant à celui du cuir (Fig. 9.79).

3. **Traitement** – non nécessaire.

Dystrophies endothéliales

Dystrophie endothéliale de Fuchs

1. **Pathogénie** – perte cellulaire endothéliale accélérée.
2. **Transmission** – habituellement sporadique, parfois AD.
3. **Début** – sujet âgé.
4. **Stades**
 - a. **Stade 1** (cornea guttata).
 - Excroissances irrégulières au niveau de la membrane de Descemet (Fig. 9.80a).
 - Aspect d'« argent battu » qui peut être associé à des dépôts mélaniques dans les stades avancés.
 - b. **Stade 2** – œdème cornéen central.
 - c. **Stade 3** – kératopathie bulleuse (Fig. 9.80b).

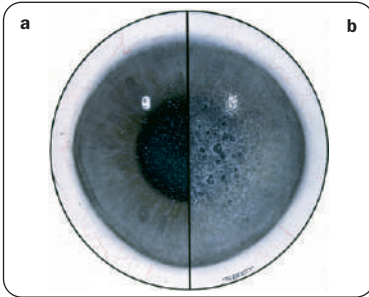


Fig. 9.80 Dystrophie de Fuchs.
(a) Cornea guttata; (b) kératopathie bulleuse

5. Traitement

- a. *Topique* – chlorure de sodium à 5 % en gouttes ou en pommade.
- b. *Lentille de contact pansement* – améliorent le confort.
- c. *Kératoplastie transfixiante* – dans les cas avancés.
- d. *Autres options thérapeutiques* – recouvrement conjonctival et greffe de membrane amniotique.

Dystrophie postérieure polymorphe

1. **Pathogénie** – architecture endothéliale similaire à celle de l'épithélium cornéen.
2. **Transmission** – AD (loci 20q11 et 1p34–p32.2).
3. **Début** – périnatal mais diagnostic plus tardif.
4. **Signes** – anomalies endothéliales vésiculaires, linéaires ou géographiques, qui peuvent être asymétriques (Fig. 9.81).
5. **Associations** – membrane irienne, synéchies antérieures périphériques, ectropion de l'uvée, corectopie, polycorie, glaucome et syndrome d'Alport.
6. **Traitement** – non nécessaire.

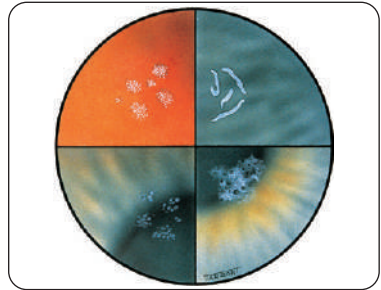


Fig. 9.81 Dystrophie postérieure polymorphe

Dystrophie endothéliale congénitale héréditaire

1. **Pathogénie** – absence d'épithélium cornéen focale ou généralisée; deux types existent, CHED1 et CHED2, le dernier étant plus sévère.
2. **Transmission**
 - CHED1 : AD (locus 20p11.2–q11.2).
 - CHED2 : AR (locus 20p13).
3. **Début** – périnatal.
4. **Signes**
 - Œdème cornéen bilatéral, symétrique, diffus.
 - L'aspect de la cornée varie d'un aspect en verre dépoli bleu-gris (Fig. 9.82) à une opacification cornéenne totale.
5. **Traitement** – greffe de cornée.



Fig. 9.82 Dystrophie endothéliale congénitale héréditaire

Dégénérescences liées à l'âge

Arc sénile

1. Associations systémiques

- Rares – dyslipoprotéïnémies familiales et non familiales.
- Fréquentes – hyperlipoprotéïnémie type 2.

2. Signes

- Opacité en bande circonférentielle périlimbique de 1 mm de large constituée de dépôts lipidiques stromaux séparés du limbe par une zone saine (Fig. 9.83).
- La zone saine peut parfois être modérément amincie (*senile furrow* – Fig. 9.84).

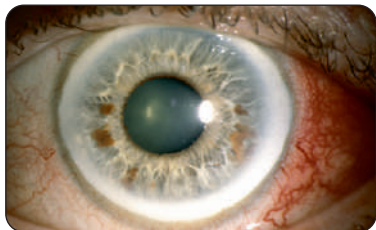


Fig. 9.83 Arc sénile



Fig. 9.84 *Senile furrow*

Ceinture limbique de Vogt

C'est une dégénérescence fréquente, sans gravité, caractérisée par des lignes bilatérales étroites, en forme de croissant, d'aspect crayeux, se situant au niveau de la fente palpébrale le long du limbe nasal et temporal (Fig. 9.85). Le type 1 est séparé du limbe par une zone saine; le type 2 n'est pas séparé du limbe.



Fig. 9.85 Ceinture limbique de Vogt

Cornea farinata

Cette affection sans gravité est caractérisée par des dépôts floconneux au niveau du stroma profond, plus denses au centre (Fig. 9.86).



Fig. 9.86 Cornea farinata

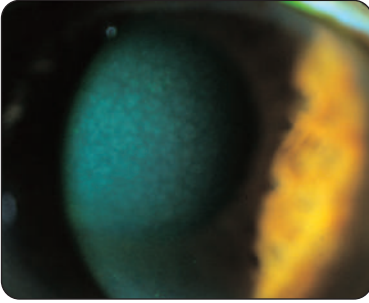


Fig. 9.87 Dégénérescence en mosaïque

Dégénérescence en mosaïque ou « chagrin de crocodile »

Cette affection asymptomatique est caractérisée par des opacités stromales polygonales blanc-grisâtre, séparées par des espaces relativement sains (Fig. 9.87). Les opacités peuvent se situer dans les deux tiers antérieurs du stroma, mais peuvent parfois être situées plus postérieurement.

Autres dégénérescences

Kératopathie lipidique

1. **Primaire** – dépôts stromaux blancs ou jaunâtres constitués de cholestérol, de lipides et de phospholipides sans néovascularisation.
2. **Secondaire** – associée à un traumatisme oculaire ancien ou une maladie cornéenne donnant une néovascularisation (Fig. 9.88).
3. **Traitement** – contrôle médical de tout état inflammatoire sous-jacent; les autres options thérapeutiques sont :
 - a. *Photocoagulation au laser argon* – des vaisseaux artériels nourriciers.
 - b. *Cautérisation à l'aiguille*.
 - c. *Kératoplastie transfixiante* – pour les cas avancés mais quiescents.

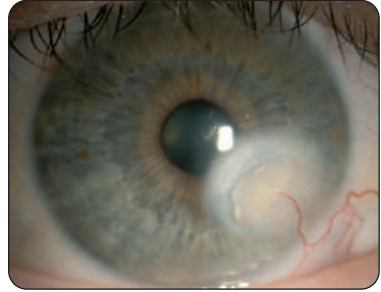


Fig. 9.88 Kératopathie lipidique

Kératopathie en bandelette

1. Étiologies

- a. *Oculaires* – uvéite antérieure chronique (surtout chez les enfants), phtyse du globe, huile de silicone en chambre antérieure, œdème cornéen chronique et kératite sévère chronique.
- b. *Liée à l'âge*.
- c. *Métabolique* – hypercalcémie et hyperphosphorémie, hyperuricémie et insuffisance rénale chronique.
- d. *Héréditaire* – cas familiaux et ichtyose.

2. Signes dans l'ordre chronologique :

- Calcifications périphériques interpalpebrales.
- Extension centrale progressive jusqu'à la formation d'une plaque crayeuse contenant des petits trous (Fig. 9.89).

3. Histologie

– dépôts de sels de calcium au niveau de la membrane de Bowman, de la lame basale épithéliale et du stroma antérieur.

4. Options thérapeutiques

– chélation, ablation au laser Nd : YAG, kératoplastie lamellaire et photokératectomie thérapeutique.

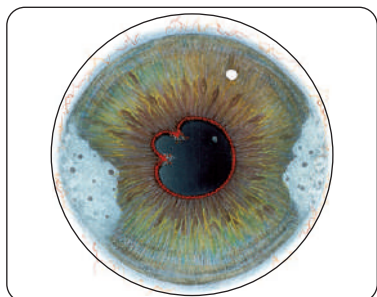


Fig. 9.89 Kératopathie en bandelette

Dégénérescence sphéroïdale

- Facteur de risque** – exposition aux UV.
- Signes** dans l'ordre chronologique :
 - Granules de couleur ambrée au niveau du stroma superficiel et de la cornée périphérique en interpalpebral.
 - Augmentation et coalescence des opacités, extension centrale.
 - Lésions nodulaires entourées par un flou stromal (*Fig. 9.90*).
- Histologie** – dépôts irréguliers de protéines dans le stroma antérieur qui remplacent la membrane de Bowman.
- Options thérapeutiques** – kératectomie superficielle ou lamellaire.

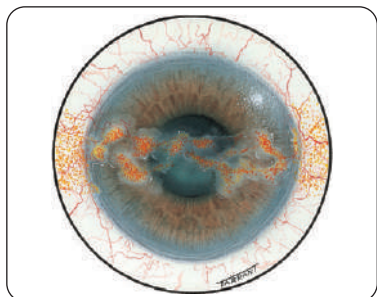


Fig. 9.90 Dégénérescence sphéroïdale

Dégénérescence nodulaire de Salzmann

- Facteur de risque** – kératite chronique, notamment trachome.
- Signes** – opacités stromales superficielles, nodulaires (*Fig. 9.91*).
- Traitement** – similaire à celui de la dégénérescence sphéroïdale.

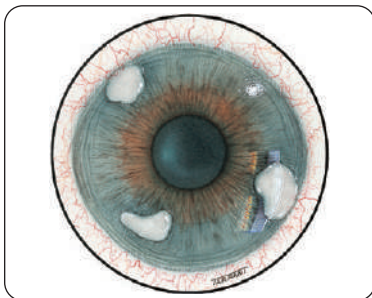


Fig. 9.91 Dégénérescence de Salzmann

Dégénérescence marginale de Terrien

- Définition** – amincissement idiopathique non inflammatoire de la cornée périphérique; pathologie rare.
- Présentation** – vers la 4^e décennie, initialement asymptomatique.
- Signes** dans l'ordre chronologique :
 - Fines opacités, jaune-blanc, qui s'étendent circonférentiellement et sont séparées du limbe par une zone saine.
 - Formation d'un sillon et néovascularisation progressives (*Fig. 9.92*).
 - Formation de pseudoptérygions.

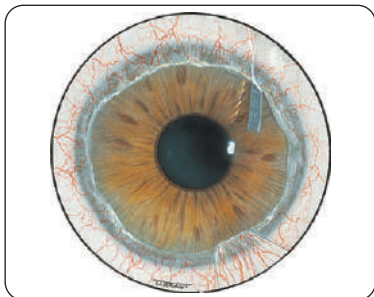


Fig. 9.92 Dégénérescence marginale de Terrien

- 4. Traitement** – lentilles de contact sclérales perméables au gaz dans les cas débutants et excision du sillon dans les cas avancés.

Kératopathies métaboliques dans les maladies systémiques

Cystinose

- 1. Pathogénie** – maladie métabolique AR caractérisée par des dépôts diffus de cristaux de cystine, conséquence d'une anomalie du transport lysosomal.
- 2. Présentation** – dans la petite enfance, avec photophobie et blépharospasme.



Fig. 9.93 Cystinose

- 3. Kératopathie** – cristaux de cystine dans la cornée et la conjonctive (Fig. 9.93).
- 4. Traitement** – collyre à la cystéamine.

Mucopolysaccharidoses (MPS)

- 1. Pathogénie** – déficits héréditaires des glycosidases nécessaires à l'hydrolyse des mucopolysaccharides. Six sous-types sont décrits.
- 2. Transmission** – AR, sauf pour les deux sous-types du syndrome de Hunter qui sont récessifs liés à l'X.
- 3. Kératopathie**
 - Opacification cornéenne ponctuée et flou stromal diffus dans toutes les MPS, à l'exception des maladies de Hunter et de Sanfilippo.
 - Dans les syndromes de Hurler et de Scheie, l'opacification est plus sévère et présente dès l'enfance (Fig. 9.94).
- 4. Autres atteintes oculaires**
 - a. Rétinopathie pigmentaire** – dans toutes les MPS sauf celles de Morquio et de Maroteaux-Lamy.

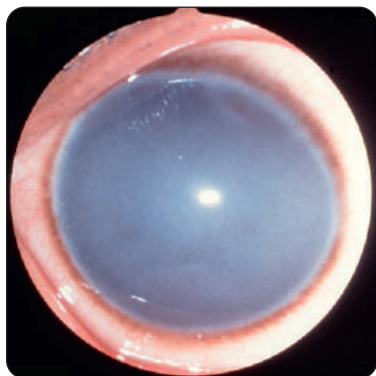


Fig. 9.94 Opacification cornéenne au cours du syndrome de Hurler

- b. *Atrophie optique* – dans les six MPS et plus sévère dans le syndrome de Hurler.
- c. *Glaucome* – rare.

Maladie de Wilson

1. **Pathogénie** – déficit en céruloplasmine donnant des dépôts diffus de cuivre.
2. **Présentation** – atteinte hépatique, atteinte des noyaux gris centraux et troubles psychiatriques.
3. **Kératopathie** – dépôts de cuivre sur la partie périphérique de la membrane de Descemet (anneau de Kayser-Fleischer) avec des modifications de la couleur selon la lumière utilisée (Fig. 9.95).
4. **Cataracte capsulaire antérieure en « fleur de tournesol »** – chez certains patients.

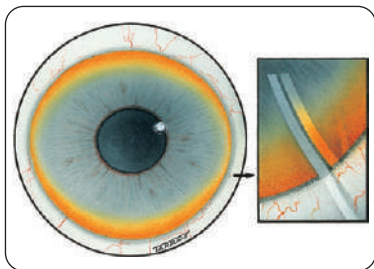


Fig. 9.95 Anneau de Kayser-Fleischer

Déficit en lécithine-cholestérol-acyltransférase (maladie de Norum)

1. **Définition** – maladie AR caractérisée par une hyperlipidémie, un athérome précoce, une anémie et une insuffisance rénale.

2. **Kératopathie** – petits points grisâtres situés dans le stroma cornéen, souvent concentrés dans la périphérie prenant un aspect en forme d'arc (Fig. 9.96).

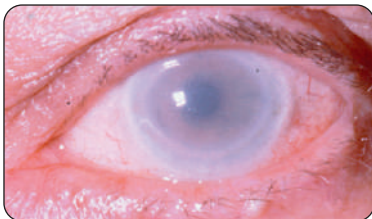


Fig. 9.96 Kératopathie dans la maladie de Norum

Maladie de Fabry (angiokeratoma corporis diffusum)

1. **Pathogénie** – maladie récessive liée à l'X; anomalie de stockage lysosomal secondaire à un déficit de l'alpha-galactosidase A.
2. **Kératopathie** – anomalies discrètes mais étendues au niveau du vortex rappelant la kératopathie à la chloroquine (Fig. 9.97).



Fig. 9.97 Kératopathie dans la maladie de Fabry

3. Autres manifestations oculaires – cataracte en cavaliers, tortuosité vasculaire conjonctivale, tortuosité vasculaire rétinienne (surtout veineuse), paralysie de la 3^e paire crânienne, nystagmus.

Tyrosinémie type 2 (syndrome de Richner-Hanhart)

- 1. Pathogénie** – maladie AR caractérisée par une hypertyrosinose plasmatique secondaire à un déficit de la tyrosine aminotransférase cytosolique hépatique.
- 2. Kératopathie** – kératite pseudodendritique bilatérale à bords cristallins, mais absence de bulbes terminaux et faible coloration à la fluorescéine.

Dépôts d'immunoglobulines

- 1. Associations systémiques** – myélome multiple, macroglobulinémie de Waldenström, gammopathie monoclonale idiopathique, syndromes lymphoprolifératifs et leucémies.
- 2. Signes** – bandes bilatérales d'opacités stromales postérieures ponctuées en flocons (Fig. 9.98).
- 3. Traitement** – chimiothérapie ou corticoïdes pour la maladie sous-

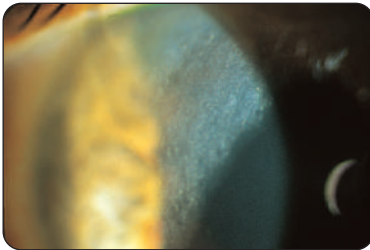


Fig. 9.98 Kératopathie par dépôt d'immunoglobulines

jacente et kératoplastie pour les kératopathies sévères.

Lentilles de contact

Indications thérapeutiques

(Fig. 9.99)

- 1. Optiques** – pour améliorer l'acuité visuelle quand les lunettes sont insuffisantes comme en cas d'astigmatisme irrégulier, d'anisométrie, d'anisocorie ou d'effets prismatiques.
- 2. Accélération de la cicatrisation épithéliale** – dans les ulcères épithéliaux persistants et les érosions cornéennes récurrentes.
- 3. Effet antalgique** – kératopathie bulleuse, kératite filamenteuse et maladie de Thygeson.
- 4. Maintien de l'intégrité cornéenne** – en recouvrant un descémétocèle pour prévenir la perforation, ou affrontement des berges d'une petite plaie cornéenne.
- 5. Autres** – ptosis, prévention des symblépharons, amélioration de la biodisponibilité de certains médicaments.

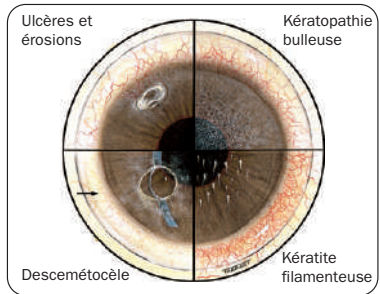


Fig. 9.99 Quelques indications thérapeutiques des lentilles de contact

Complications (Fig. 9.100)

Kératites mécaniques et hypoxiques

1. Signes

- Kératite ponctuée superficielle.**
- Syndrôme de la lentille serrée** – indentation et prise de la fluorescéine de l'épithélium conjonctival en anneau autour de la cornée.
- Hypoxie aiguë** – microkystes épithéliaux et macroérosions douloureuses.
- Hypoxie chronique** – néovascularisation et dépôts lipidiques.

2. Prise en charge

- Changement des lentilles pour des lentilles plus perméables à l'oxygène.
- Réadaptation de la lentille pour augmenter sa mobilité.
- Diminution de la durée du port des lentilles.

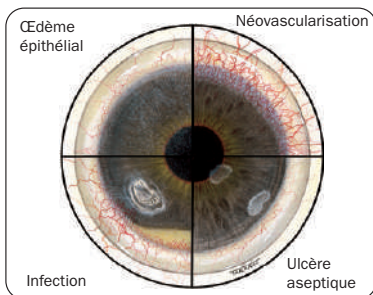


Fig. 9.100 Quelques complications du port des lentilles de contact

Kératite immune

- Signes** – hyperhémie conjonctivale associée à des infiltrats marginaux sans lésions épithéliales ou avec des lésions minimes.

2. Prise en charge

- Arrêt du port des lentilles jusqu'à la guérison.
- Dans les cas sévères, des antibiotiques topiques et des corticoïdes peuvent être utilisés. Il est aussi important de réadapter les lentilles et de revoir les conditions d'hygiène.

Kératite toxique

1. Pathogénie

- Atteinte chimique aiguë secondaire à un port de lentilles sans neutralisation du peroxyde d'hydrogène contenu dans les solutions de nettoyage.
- Toxicité chronique des agents désinfectants comme le thiomersal ou le chlorure de benzalkonium.

2. Signes

- Douleur aiguë, rougeur et chémosis à la mise en place de la lentille. Ces signes peuvent mettre 48 heures à disparaître complètement.
- Néovascularisation et cicatrices cornéennes et limbiques dans les cas chroniques.

- Traitement** – adaptation de lentilles journalières et utilisation de désinfectant sans conservateur comme le peroxyde d'hydrogène ou la chaleur.

Abcès de cornée

Le port de lentilles de contact est le plus grand facteur de risque des kératites infectieuses, notamment à *P. aeruginosa* et *Acanthamoeba* spp. Dans les suites d'une abrasion cornéenne et dans des conditions d'hypoxie, la bactérie peut pénétrer à travers l'épithélium, avec un risque d'infection. Les bactéries et les amibes peuvent aussi accéder à la surface cornéenne suite à de mauvaises conditions d'hygiène et à l'utilisation de l'eau de robinet.

Chirurgie cornéenne et réfractive

Kératoplasties	176
Kératoprothèses	178
Chirurgie réfractive	178

Kératoplasties

Kératoplastie transfixiante

- Définition** – opération dans laquelle le tissu anormal de l'hôte est remplacé par un disque de pleine épaisseur d'une cornée d'un donneur sain.
- Indications** – optique, architectonique (pour préserver l'intégrité cornéenne), thérapeutique (pour retirer des tissus infectés) et cosmétique.

3. Technique

- Détermination de la taille du greffon* – avec des trépan de différents diamètres ou un caliper.
- Préparation de la cornée du donneur* – trépanation d'un bouton cornéoscléral préalablement excisé.
- Excision du tissu hôte malade* (Fig. 10.1a-e).
- Insertion d'une substance viscoélastique* (Fig. 10.1f).
- Fixation du greffon donneur* (Fig. 10.1g-l).

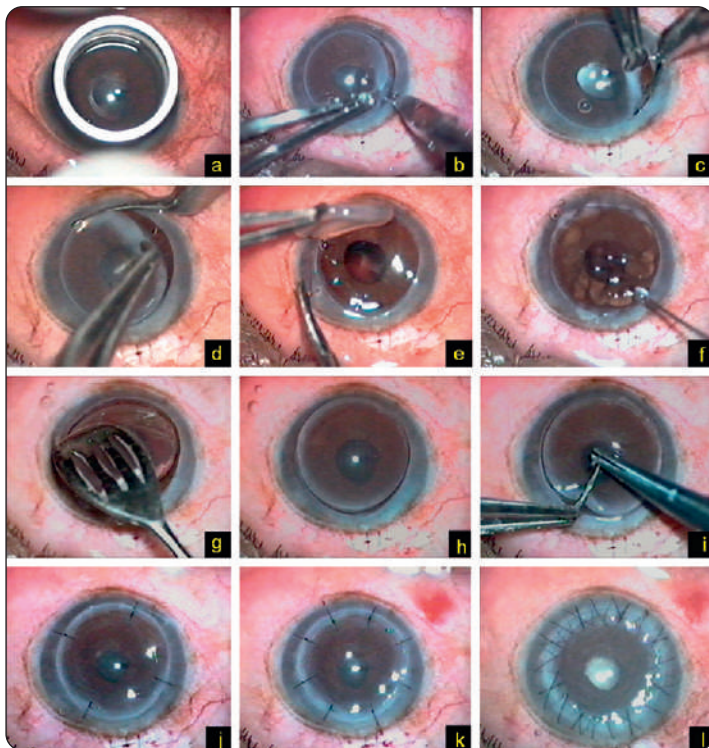


Fig. 10.1 Technique de kératoplastie transfixiante

4. Prise en charge postopératoire

- Corticoïdes topiques* – initialement toutes les 2 heures puis 4 fois par jour pendant quelques semaines.
- Mydriatiques* – 2–3 semaines.
- Ablation des sutures* – après 12–18 mois.

5. Complications

- Précoces* – ulcère épithélial persistant, irritation par des sutures saillantes, fuite, chambre antérieure plate, prolapsus irien, uvéite, hypertension oculaire et infection.
- Tardives* – astigmatisme, récurrence de la pathologie initiale sur le greffon, désunion de la cicatrice, formation d'une membrane rétrocornéenne, glaucome et OMC.
- Rejet* – le rejet endothélial (Fig. 10.2) est le plus commun et le plus dangereux ; les rejets épithélial (Fig. 10.3) et stromal (Fig. 10.4) sont moins fréquents et répondent facilement aux corticoïdes topiques.

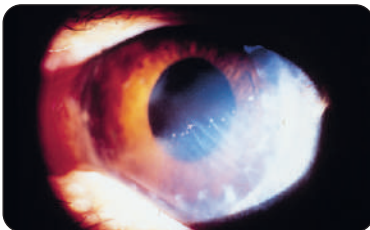


Fig. 10.2 Ligne de Khodadoust dans le rejet endothélial

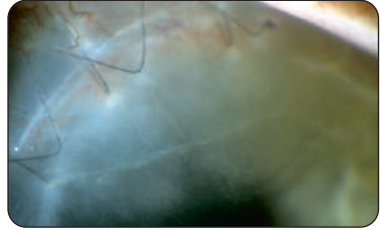


Fig. 10.3 Ligne épithéliale surélevée dans le rejet épithélial

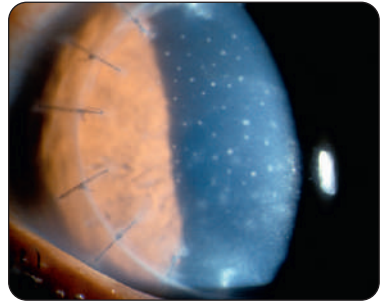


Fig. 10.4 Taches de Krachmer dans le rejet stromal

Kératoplastie lamellaire antérieure superficielle

1. Définition – excision d'une partie de l'épaisseur de l'épithélium et du stroma cornéen afin que l'endothélium et une partie du stroma profond soient laissés.

2. Indications

- Opacification du tiers superficiel du stroma cornéen.
- Amincissement ou infiltration cornéens périphériques comme dans la dystrophie marginale de Terrien.
- Amincissement localisé ou formation d'une descémétocèle.

3. Technique – identique à celle de la kératoplastie transfixiante, sauf que seulement une partie de l'épaisseur cornéenne est greffée.

Kératoplastie lamellaire profonde

1. Définition – ablation d'une opacité cornéenne presque jusqu'au niveau de la membrane de Descemet.

2. Indications

- Pathologie impliquant les 95 % antérieurs de l'épaisseur cornéenne avec un endothélium normal et l'absence de rupture ou de cicatrice de la membrane de Descemet.
- Pathologie inflammatoire chronique telle que la kératoconjonctivite atopique qui comporte un risque accru de rejet du greffon.

3. Avantages

- Pas de risque de rejet endothélial, bien qu'un rejet épithélial puisse survenir.
- Moins d'astigmatisme et un globe mécaniquement plus solide.
- Disponibilité augmentée des greffons puisque la qualité endothéliale n'est pas pertinente.

4. Inconvénients – difficulté technique et allongement du temps opératoire.

- Pathologie du segment antérieur sévère mais inactive, sans chance réelle de réussite de la kératoplastie conventionnelle.
- Multiples échecs de greffes cornéennes ou d'autres types de reconstitution de la surface oculaire tels que la membrane amniotique ou la greffe de cellules souches.

3. Complications – glaucome, formation d'une membrane rétroprothétique, basculement ou extrusion du cylindre (Fig. 10.5), DR et endophtalmie.

4. Résultats – amélioration dans 80 % des cas.



Fig. 10.5 Extrusion d'une kératoprothèse

Kératoprothèses

1. Définition – implant cornéen artificiel composé de la racine et du tissu alvéolaire dentaire du patient qui soutiennent une optique cylindrique centrale.

2. Indications

- Détérioration visuelle bilatérale sévère, mais nerf optique et fonction rétinienne normaux.

Chirurgie réfractive

La chirurgie réfractive englobe un éventail de procédures visant à changer la réfraction d'un œil en agissant sur la cornée et/ou le cristallin, qui constitue la principale composante réfractive.

Interventions de chirurgie réfractive sans laser

1. **Chirurgie du cristallin clair** – comporte un petit risque de DR.
2. **Implant clippé à l'iris (pince de homard)** (Fig. 10.6) – peut se sublaxer et provoquer une pupille ovale.

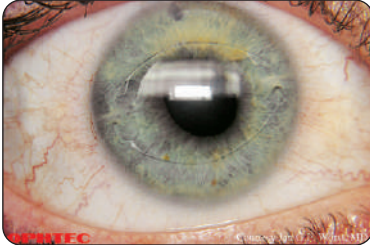


Fig. 10.6 Implant en « pince de homard » de chambre antérieure

3. **Implant phake de chambre postérieure** – insertion derrière l'iris, en avant du cristallin et dans le sulcus ciliaire (Fig. 10.7).
4. **Incisions relaxantes limbiques/ kératotomie arciforme** – pour corriger l'astigmatisme.
5. **Chirurgie du cristallin** – implant torique pour corriger l'astigmatisme.
6. **Segments d'anneaux cornéens intrastromaux** (Fig. 10.8) – peuvent être enlevés ou remplacés.

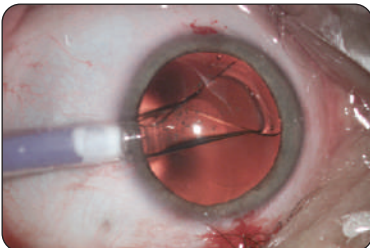


Fig. 10.7 Injection d'un implant de chambre postérieure

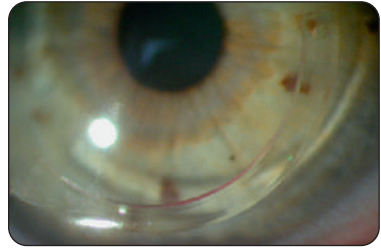


Fig. 10.8 Segment d'un anneau cornéen intrastromal

Interventions de chirurgie réfractive au laser

Photokératectomie réfractive (PKR)

1. **Principes** – ablation au laser Excimer à une profondeur précise, avec une perturbation minimale des tissus environnants.
 - La myopie est traitée par ablation de la surface cornéenne antérieure centrale afin qu'elle devienne plus plate.
 - L'hypermétropie est traitée par ablation de la périphérie afin que le centre devienne plus courbé.
 - Peut corriger la myopie jusqu'à 6 D, l'astigmatisme jusqu'à 3 D, et les faibles hypermétropies.
2. **Technique**
 - L'épithélium cornéen est gratté pour exposer la membrane de Bowman.
 - Le laser excimer est appliqué pour l'ablation de la membrane de Bowman et du stroma antérieur (Fig. 10.9).
3. **Complications**
 - a. **Fréquentes** – ulcère épithélial à cicatrisation lente, voile cornéen cicatriciel (*haze*) et halos, mauvaise vision nocturne, et régression de la correction réfractive.

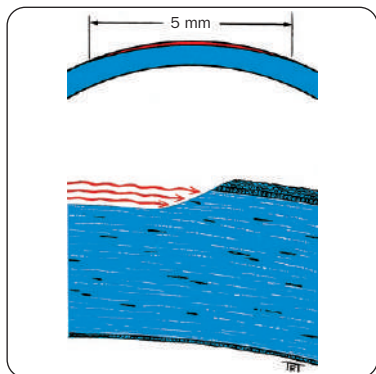


Fig. 10.9 Principes de la PKR

- b. Rares** – ablations décentrées, cicatrices, cicatrisation épithéliale anormale, astigmatisme irrégulier, diminution de la sensation cornéenne, infiltrats stériles, infection, et nécrose cornéenne aiguë.

Kératomileusis par laser in situ (LASIK)

1. Principes – plus souple que la PKR et peut corriger l'hypermétropie jusqu'à 4 D, l'astigmatisme jusqu'à 5 D et la myopie jusqu'à 12 D, en fonction de l'épaisseur cornéenne.

2. Technique

- Un capot cornéen très fin est découpé avec un microkératome automatisé (Fig. 10.10).
- Le lit est traité avec un laser excimer comme pour la PKR.
- Le capot est repositionné.

3. Complications

- a. Opératoires** – *buttonholes*, capot fin, amputation du capot, capot incomplet ou irrégulier, et rarement perforation cornéenne.

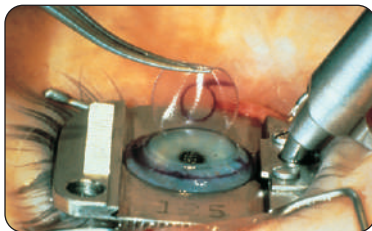


Fig. 10.10 LASIK

- b. Postopératoires** – œil sec, problèmes impliquant le capot, *haze* sous-épithélial, et dépôts granulaires à l'interface du capot (sables du Sahara).

Kératomileusis épithélial au laser (LASEK)

Le LASEK peut être utilisé pour les faibles myopies et hypermétropies et chez les patients inadaptés au LASIK. Le capot épithélial est formé à l'aide d'une solution d'alcool à 18 %; le lit est alors traité avec le laser comme pour la PKR, et le capot est repositionné. L'intervention provoque moins de *haze* que la PKR et évite les complications potentielles du capot du LASIK.

LASIK assisté du femtoseconde (IntraLASIK)

Ce « tout laser » est similaire au LASIK conventionnel, sauf que le capot cornéen est établi avec le laser femtoseconde plutôt qu'avec un microtome mécanique. Les avantages par rapport au LASIK conventionnel comprennent un positionnement plus minutieux du capot, une épaisseur du capot plus précise, et une probabilité plus faible de complications peropératoires telles que la formation d'un *buttonhole*.

Épisclère et sclère

Épisclérites	182
Sclérites	182
Décoloration sclérale	187

Épisclérites

Épisclérite simple

- 1. Présentation** – rougeur d'apparition brutale et gêne oculaire.
- 2. Signes** – rougeur sectorielle interpalpébrale avec une congestion maximale au niveau de la capsule de Tenon (*Fig. 11.1*) qui s'estompe

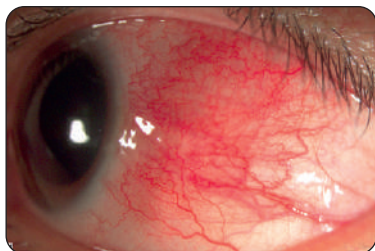


Fig. 11.1 Épisclérite diffuse simple

progressivement sur plusieurs jours.

- 3. Traitement** – corticoïdes topiques; AINS oraux (flurbiprofène) pour les cas récidivants.

Épisclérite nodulaire

- 1. Présentation** – œil rouge, apparaissant généralement au réveil.
- 2. Signes**
 - Nodule sensible au niveau de la fente interpalpébrale qui persiste plus longtemps que l'épisclérite simple.
 - À la lampe à fente, la surface sclérale est plane (*Fig. 11.2*).
 - L'instillation de gouttes de phényléphrine 10 % décongestionne les vaisseaux conjonctivaux et épiscléraux, permettant une meilleure visualisation de la sclère sous-jacente.

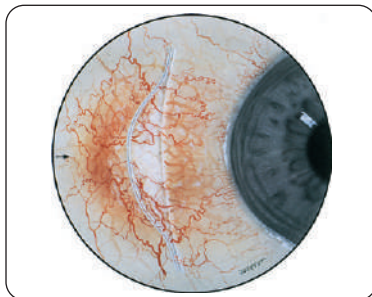


Fig. 11.2 Épisclérite nodulaire

- 3. Traitement** – celui de l'épisclérite simple.

Sclérites

Tableau 11.1 Classification des sclérites

- 1. Antérieure**
 - a. Non nécrosante*
 - Diffuse
 - Nodulaire
 - b. Nécrosante avec inflammation*
 - Vaso-occlusive
 - Granulomateuse
 - Induite par la chirurgie
 - c. Scléromalacie perforante*
- 2. Postérieure**

Sclérite non nécrosante antérieure diffuse

- 1. Présentation** – 5^e décennie, avec rougeur puis douleur.
- 2. Signes**
 - Rougeur intense qui peut être diffuse (*Fig. 11.3*) ou localisée à un quadrant.
 - Alors que l'inflammation disparaît, une transparence sclérale s'ensuit (*Fig. 11.4*).

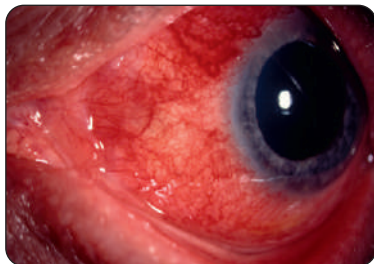


Fig. 11.3 Sclérite diffuse non nécrosante



Fig. 11.4 Transparence sclérale accrue

Sclérite non nécrosante nodulaire antérieure

1. Présentation – début insidieux de la douleur suivi de rougeur croissante.

2. Signes

- Un ou plusieurs nodules scléaux en interpalpébral.
- La fente est déplacée par les nodules (*Fig. 11.5*).
- L'instillation de gouttes de phényléphrine 10 % réduira la vascularisation conjonctivale et épisclérale superficielle, mais pas le plexus profond au-dessus des nodules.
- Alors que les nodules disparaissent, une transparence sclérale accrue s'ensuit.

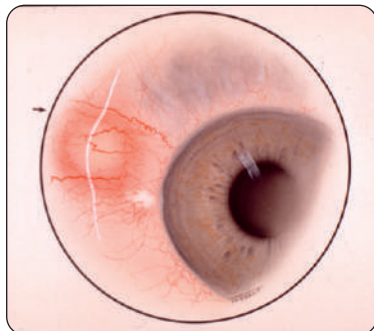


Fig. 11.5 Sclérite nodulaire non nécrosante

Sclérite nécrosante antérieure avec inflammation

1. Présentation – début progressif de la douleur, laquelle devient sévère et irradie vers la tempe, le front ou la mâchoire.

2. Signes

- Sclérite nodulaire avec congestion vasculaire profonde.
- Nécrose sclérale progressive avec mise à nu de l'uvée sous-jacente (*Fig. 11.6*).
- Phase inactive – l'uvée est couverte par une conjonctive atrophique (*Fig. 11.7*).

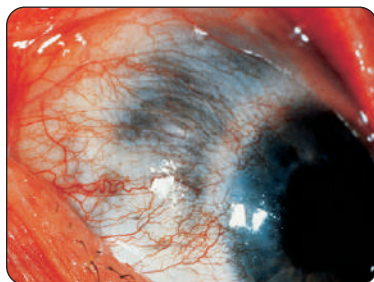


Fig. 11.6 Sclérite nécrosante active

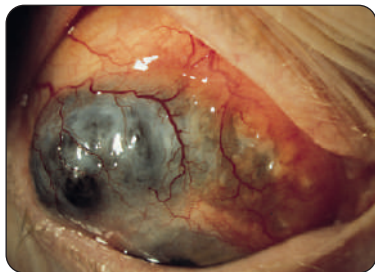


Fig. 11.7 Sclérite nécrosante guérie

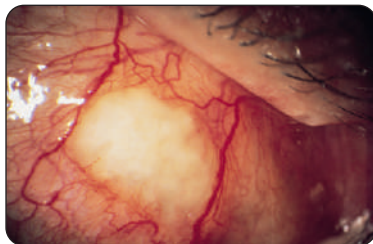


Fig. 11.9 Sclérite granulomateuse nécrosante

3. Types spécifiques de maladie nécrosante

- a. *Vaso-occlusif* – zones avasculaires de sclère, d'épisclère et de conjonctive nécrosées (*Fig. 11.8*).
- b. *Granulomateux* – sclère, épisclère et conjonctive soulevées et œdémateuses (*Fig. 11.9*).
- c. *Sclérite induite par la chirurgie* – débute au niveau du site opératoire et tend à rester localisée à un segment (*Fig. 11.10*).



Fig. 11.10 Sclérite nécrosante induite par la chirurgie suite à une trabéculéctomie

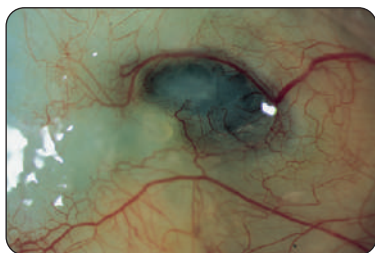


Fig. 11.8 Sclérite nécrosante vaso-occlusive

4. Complications

- a. *Cornéennes* – kératite stromale infiltrante, kératite sclérosante (*Fig. 11.11*) et kératite ulcéreuse périphérique.
- b. *Autres* – uvéite, effusion uvéale, glaucome et hypotonie.

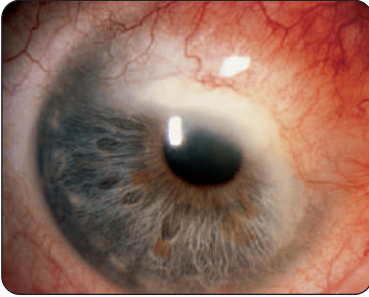


Fig. 11.11 Kératite sclérosante

Scléromalacie perforante

1. Définition – type spécifique de sclérite nécrosante sans inflammation qui affecte généralement les femmes âgées avec un long passé de polyarthrite rhumatoïde.

2. Signes dans l'ordre chronologique :

- Plaques de nécrose sclérale jaunes près du limbe sans congestion vasculaire qui se réunissent progressivement (Fig. 11.12).

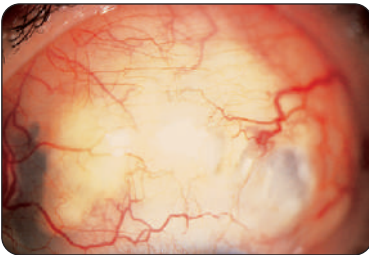


Fig. 11.12 Scléromalacie perforante précoce

- Progression très lente de l'amincissement scléral et mise à nu de l'uvée sous-jacente (Fig. 11.13).

3. Traitement – généralement non approprié.

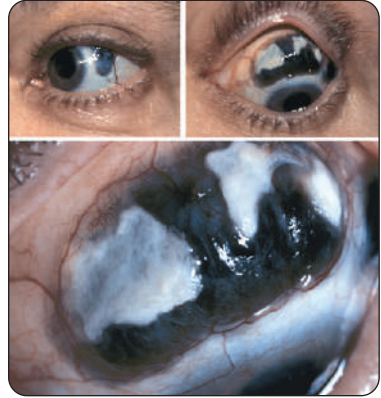


Fig. 11.13 Scléromalacie perforante avancée

Sclérite postérieure

1. Signes

- DR exsudatif* – dans environ 25 % des cas (Fig. 11.14).
- Effusion uvéale* – DR exsudatif et décollement choroidien.
- Plis choroïdiens.
- Masse sous-rétinienne brun-jaunâtre* (Fig. 11.15).



Fig. 11.14 Décollement de rétine exsudatif

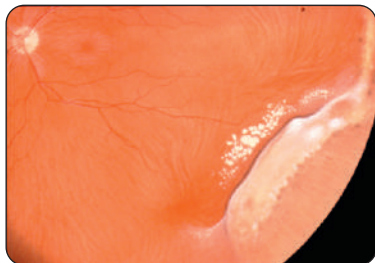


Fig. 11.15 Masse sous-rétinienne

e. Œdème papillaire.

f. Myosite – diplopie, douleur à la mobilité oculaire, sensibilité au toucher et rougeur autour de l'insertion musculaire.

g. Exophtalmie – légère et fréquemment associée à un ptosis.

2. **Échographie** – épaissement scléral et liquide dans l'espace de Tenon donnant lieu au caractéristique signe du « T » (Fig. 11.16).

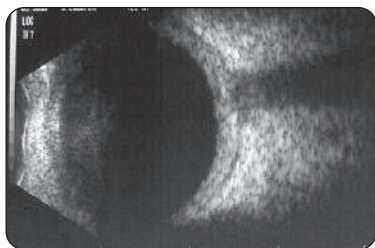


Fig. 11.16 Échographie d'une sclérite postérieure

3. **TDM** – épaissement scléral et exophtalmie (Fig. 11.17).

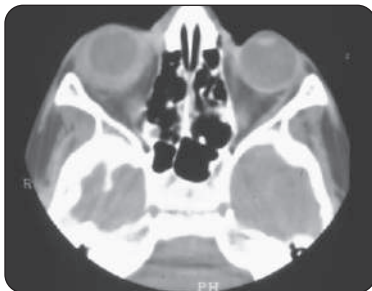


Fig. 11.17 TDM en coupe axiale d'une sclérite postérieure droite

Associations systémiques des sclérites

1. Polyarthrite rhumatoïde

- Sclérite non nécrosante dans la maladie articulaire bénigne.
- Sclérite nécrosante dans la maladie sévère de longue date avec manifestations extra-articulaires.

2. **Granulomatose de Wegener** – forme granulomateuse nécrosante rapidement progressive.

3. **Polychondrite atrophiante** – forme non nécrosante ou nécrosante intraitable.

4. **Polyarthrite noueuse** – forme nécrosante agressive, bien que d'autres types puissent aussi se produire.

5. **Lupus érythémateux disséminé** – forme antérieure diffuse ou nodulaire.

6. **Autres associations rares** – spondylarthropathies, maladie de Behçet, sarcoïdose et goutte.

Traitement des sclérites

1. **Corticoïdes topiques** – pour les symptômes et l'œdème dans la forme non nécrosante.

2. **AINS systémiques** – dans la forme non nécrosante.
3. **Injections périoculaires de corticoïdes** – dans la forme non nécrosante et nécrosante.
4. **Corticoïdes systémiques** – quand les AINS sont inappropriés ou inefficaces.
5. **Agents cytotoxiques** – chaque fois que l'activité n'est pas complètement contrôlée par les corticoïdes seuls, ou comme une mesure d'épargne cortisonique.
6. **Immunomodulateurs** – ciclosporine à court terme et tacrolimus dans les présentations aiguës avant que l'agent cytotoxique exerce son action.

Infection sclérale

1. **Zona** – sclérite nécrosante résistant au traitement et pouvant aboutir à une zone à l'emporte-pièce dans la sclère (Fig. 11.18).
2. **Tuberculose** – forme nodulaire non nécrosante (Fig. 11.19) ou nécrosante.
3. **Lèpre** – sclérite nodulaire dans la lèpre lépromateuse; forme nécrosante à la suite d'une infection sclérale ou dans le cadre d'une réponse immunitaire.



Fig. 11.18 Sclérite nécrosante associée au zona



Fig. 11.19 Sclérite tuberculeuse

4. **Syphilis secondaire** – sclérite antérieure diffuse.
5. **Maladie de Lyme** – sclérite dans la phase tardive de la maladie.

Décoloration sclérale

1. **Plaques sclérales hyalines** – inoffensives, ovales, zone gris foncé près de l'insertion des muscles droits horizontaux (Fig. 11.20).



Fig. 11.20 Plaque sclérale hyaline

2. **Alcaptonurie** – décoloration brun-noir au niveau de l'insertion des droits horizontaux (ochronose – Fig. 11.21).
3. **Hémochromatose** – décoloration brun-rouille.

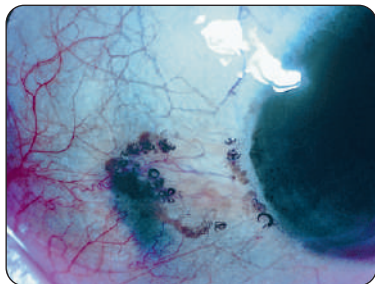


Fig. 11.21 Ochronose

- 4. Prise de minocycline** – décoloration paralimnique gris-bleu.
- 5. Corps étranger métallique** – taches de rouille.

- 6. Bleue diffuse** (*Fig. 11.22*) – ostéogenèse imparfaite types 1 et 2, syndrome d'Ehlers-Danlos (généralement type 6), pseudoxanthome élastique (type 2 dominant) et syndrome de Turner.



Fig. 11.22 Sclère bleue

Cristallin

Cataractes acquises	190
Prise en charge des cataractes séniles	192
Cataractes congénitales	198
Ectopie cristallinienne	201

Cataractes acquises

Cataractes séniles

- 1. Cataracte sous-capsulaire** – antérieure ou postérieure (Fig. 12.1).

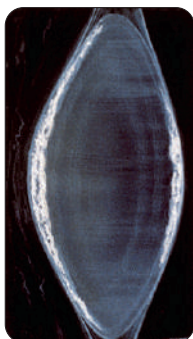


Fig. 12.1 Cataracte sous-capsulaire

- 2. Cataracte nucléaire** – le noyau devient de plus en plus brun (Fig. 12.2).

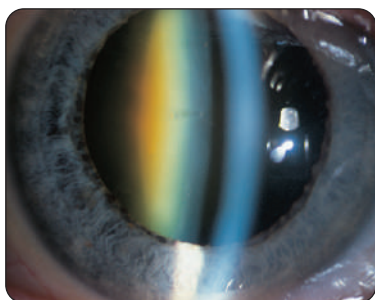


Fig. 12.2 Cataracte nucléaire

- 3. Cataracte corticale** – opacification du cortex antérieur, postérieur ou équatorial (Fig. 12.3).

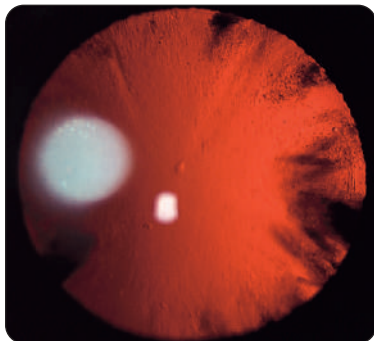


Fig. 12.3 Cataracte corticale

- 4. Cataracte en arbre de Noël** – fins dépôts polychromatiques en pointes d'aiguilles dans le cortex profond et le noyau (Fig. 12.4).

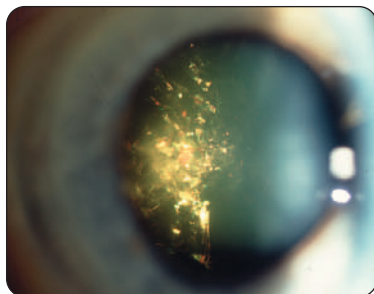


Fig. 12.4 Cataracte en arbre de Noël

Différents stades d'évolution de la cataracte

- 1. Non mature** – cristallin partiellement opaque.
- 2. Mûre** – cristallin complètement opaque (Fig. 12.5).
- 3. Hypermûre** – capsule antérieure plissée (Fig. 12.6).



Fig. 12.5 Cataracte mûre

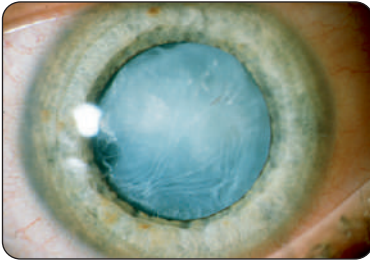


Fig. 12.6 Cataracte hypermûre

4. **Morgagnienne** – cataracte hypermûre dans laquelle le noyau est abaissé en inférieur (Fig. 12.7).

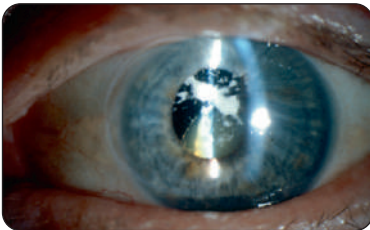


Fig. 12.7 Cataracte morgagnienne

Cataractes dans le cadre de maladies systémiques

1. Diabète sucré

- a. *Cataracte classique liée au diabète* – opacités corticales floconneuses qui peuvent disparaître spontanément ou évoluer vers une cataracte mûre en quelques jours.
- b. *Cataracte liée à l'âge* – survient plus tôt et a tendance à évoluer plus rapidement.

2. **Myotonie** – cataracte sous-capsulaire postérieure étoilée se développant pendant la 5^e décennie (Fig. 12.8).

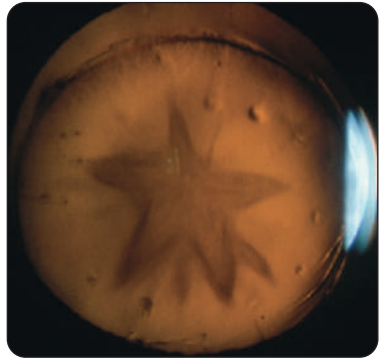


Fig. 12.8 Cataracte dans le cadre d'une myotonie

3. **Dermatite atopique** – cataracte sous-capsulaire antérieure en bouclier, avec plissement de la capsule antérieure (Fig. 12.9); parfois, opacités sous-capsulaires postérieures.
4. **NF 2** – opacités sous-capsulaires postérieures ou corticales.

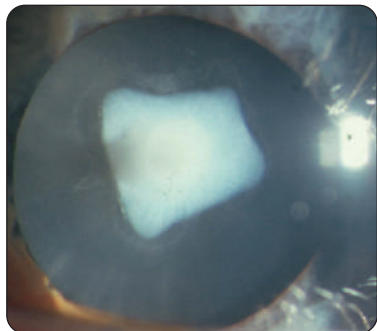


Fig. 12.9 Cataracte atopique

Cataractes compliquées

1. Uvéite antérieure chronique – fins granules polychromatiques à la partie postérieure du cristallin (Fig. 12.10), puis opacités postérieures et antérieures.

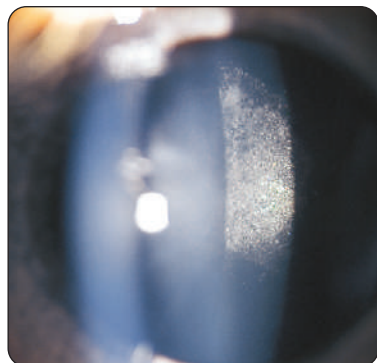


Fig. 12.10 Opacités polychromes

2. Crise de glaucome par fermeture aiguë de l'angle – opacités capsulaires ou sous-capsulaires

antérieures gris-blanc au niveau de l'aire pupillaire (glaukomflecken – Fig. 12.11).



Fig. 12.11 Glaukomflecken

3. Myopie forte – cataracte sous-capsulaire postérieure et nucléosclérose précoce.

4. Dystrophies rétinienne héréditaires – cataracte sous-capsulaire postérieure.

Prise en charge des cataractes séniles

Biométrie

La biométrie repose essentiellement sur deux paramètres : (a) la *kératométrie* – courbure de la surface cornéenne antérieure (méridiens le plus plat et le plus cambré), exprimée en dioptries ou en millimètres de rayon de courbure –; et (b) la *longueur axiale* – mesure du diamètre antéropostérieur de l'œil en millimètres. Deux méthodes principales sont disponibles pour mesurer la longueur axiale.

1. Échographie en mode A – permet d'identifier les structures de l'œil et de mesurer la distance entre la surface de la cornée et la rétine.

2. Zeiss™ IOL Master – méthode sans contact qui utilise deux faisceaux de laser coaxiaux partiellement cohérents et qui produisent une figure d'interférence. C'est une méthode très reproductible et qui nécessite moins d'entraînement que la biométrie en échographie A.

3. Formules de calcul de la puissance d'implant – de nombreuses formules sont disponibles, certaines incluant d'autres paramètres tels que la profondeur de la chambre antérieure et des facteurs dépendants du chirurgien. Ces formules ont été développées pour améliorer la précision de la réfraction postopératoire.

Anesthésie

1. Anesthésie péribulbaire – injection à travers la peau ou la conjonctive (Fig. 12.12).



Fig. 12.12 Anesthésie péribulbaire

2. Anesthésie sous-ténonienne – le produit anesthésique est injecté en arrière de l'équateur avec une canule mousse à travers une incision conjonctivo-ténonienne (Fig. 12.13).



Fig. 12.13 Anesthésie sous-ténonienne

3. Anesthésie topique et intracamerulaire – initiée par une anesthésie de la surface oculaire par goutte ou par gel (proxymétacaïne 0,5 %, lignocaïne 2 %) qui peut être renforcée pendant l'hydrodissection par une injection intracamerulaire de lignocaïne 1 % diluée sans conservateurs.

Phacoémulsification

1. Capsulorhexis – avec un kystotome, une aiguille recourbée ou une pince à capsulorhexis (Fig. 12.14a).

2. Hydrodissection – pour séparer le noyau et le cortex de la capsule (Fig. 12.14b).

3. Extraction du noyau

- Le noyau est cassé en un ou plusieurs quartiers selon la technique du «*divide and conquer*» (Fig. 12.14c,d) ou du «*phaco chop*».
- Chaque fragment est émulsifié et aspiré (Fig. 12.14e).

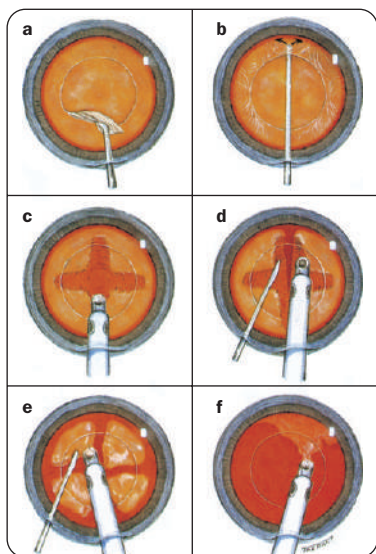


Fig. 12.14 Phacoémulsification (a) Capsulorhexis; (b) hydrodissection; (c-d) *divide and conquer*; (e) phacoémulsification des fragments; (f) aspiration des masses cristalliniennes

4. Lavage/aspiration (LA) des masses cristalliniennes – avec une canule à LA (Fig. 12.14f).

5. Insertion de l'implant intraoculaire (Fig. 12.15).

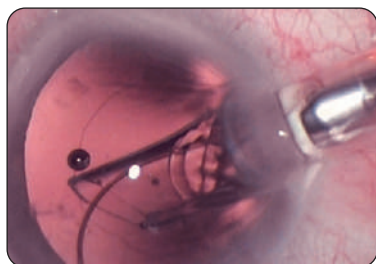


Fig. 12.15 Injection de l'implant intraoculaire

6. Fin de la procédure – aspiration de la substance viscoélastique, remplissage de la chambre antérieure avec du BSS® et éventuellement injection sous-conjonctivale de corticoïdes et d'antibiotiques.

Complications peropératoires

1. Rupture capsulaire postérieure

- Peut être associée à une issue de vitré, une luxation postérieure de matériel cristallinien et, plus rarement, une hémorragie expulsive.
- Complications à long terme d'une issue de vitré : déformation pupillaire, uvéite chronique, décompensation endothéliale, endophtalmie, hypertension oculaire, luxation postérieure de l'implant, DR, OMC.

2. Luxation postérieure de matériel cristallinien

(Fig. 12.16) – peut se compliquer d'hypertonie oculaire, d'uvéite chronique, de DR et d'OMC; traitement : vitrectomie par la pars plana et ablation de matériel cristallinien

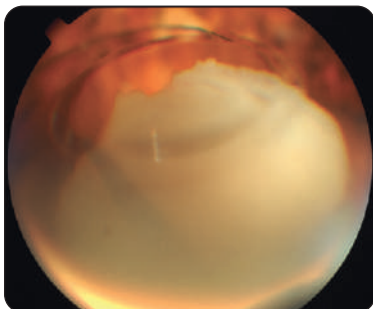


Fig. 12.16 Implant et matériel cristallinien dans le vitré

3. Luxation postérieure de l'implant – traitement : vitrectomie par la pars plana avec explantation, repositionnement ou échange de l'implant selon l'état du support capsulaire postérieur.

4. Hémorragie suprachoroidienne (expulsive) – peut entraîner une extériorisation du contenu oculaire ; facteurs de risque : âge avancé, glaucome, longueur axiale importante, pathologie cardiovasculaire, issue de vitré.

Endophtalmie postopératoire aiguë

Pathogénie

1. Facteurs de risque – diabète, implantation secondaire, rupture capsulaire postérieure, chirurgie combinée avec d'autres procédures.

2. Germes pathogènes – par ordre de fréquence :

- Staphylocoques coagulase négatifs (*S. epidermidis*).
- Autres germes à Gram positif (*S. aureus* et *Streptococcus* spp.).
- Germes à Gram négatif (*Pseudomonas* spp. et *Proteus* spp.).

3. Source de l'infection – flore microbienne des paupières et de la conjonctive (le plus souvent), contamination des solutions d'irrigation et d'infusion ou des instruments, flore du chirurgien, du personnel ou de l'environnement de la salle d'opération.

Clinique

1. Présentation – douleur, baisse de l'acuité visuelle.

2. Les signes varient selon la sévérité.

- Chémosis, hyperhémie conjonctivale et sécrétions.
- Déficit pupillaire afférent relatif.
- Trouble cornéen (Fig. 12.17).
- Exsudats fibrineux et hypopion (Fig. 12.18).
- Hyalite, avec difficulté à la visualisation du fond d'œil (Fig. 12.19).



Fig. 12.17 Trouble cornéen



Fig. 12.18 Exsudats fibrineux et hypopion

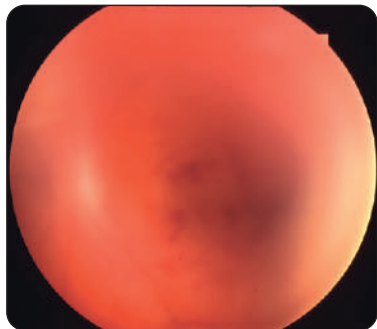


Fig. 12.19 Trouble vitréen

Identification du germe en cause

1. **Ponction de chambre antérieure** – un prélèvement de 0,1 à 0,2 ml d'humeur aqueuse est obtenu à travers une paracentèse limbique avec une aiguille 25 G montée sur une seringue à tuberculine.
2. **Ponction de vitré**
 - On prélève 0,2 à 0,4 ml avec une aiguille de 23 G montée sur une seringue de 2 ml ou avec un vitréotome jetable.
3. **Milieux de culture**
 - Gélose au sang.
 - Bouillon enrichi à la viande cuite.
 - Bouillon cœur-cervelle.
 - Étalement sur lame pour coloration de Gram.
 - Culture sur milieu d'hémoculture si des milieux spécifiques ne sont pas disponibles.
4. **Polymerase chain reaction (PCR)** – utile pour identifier des germes peu fréquents.

Traitement

1. **Antibiotiques intravitréens**
 - Ceftazidime (2 mg dans 0,1 ml) et vancomycine (2 mg dans 0,1 ml).

- Amikacine (0,5 mg dans 0,1 ml) pour remplacer la ceftazidime chez les patients allergiques à la pénicilline.

2. **Injections d'antibiotiques en périoculaire** – bénéfice additionnel non démontré ; vancomycine 50 mg et ceftazidime 125 mg (ou amikacine 50 mg).

3. Antibiothérapie orale

- Moxifloxacine 400 mg par jour pendant 10 jours.
- Clarithromycine 500 mg 2 fois par jour en cas de culture négative.

4. Corticoïdes

- Prednisolone orale 60 mg par jour dans les cas sévères.
- Injections périoculaires (dexaméthasone 12 mg ou triamcinolone 1,0 mg) quand la corticothérapie systémique est contre-indiquée.

5. **Vitrectomie par la pars plana** – indiquée quand l'acuité visuelle initiale est inférieure ou égale à la perception lumineuse.

Endophtalmie postopératoire chronique

1. **Germes pathogènes** – germes peu virulents qui se développent au niveau du sac capsulaire comme *P. acnes* et plus rarement *S. epidermidis*, *Corynebacterium* spp. ou *Candida parapsilosis*.
2. **Signes fonctionnels** – baisse progressive indolore de l'acuité visuelle 4 semaines à plusieurs années (moyenne 9 mois) après la chirurgie.
3. **Signes**
 - Uvéite antérieure modérée, parfois précipités rétrodescemétiques en graisse de mouton (Fig. 12.20).
 - Hyalite habituelle, hypopion rare.
 - Dépôt en plaque sur la capsule postérieure (Fig. 12.21).



Fig. 12.20 Précipités rétrodescemétiques en graisse de mouton



Fig. 12.21 Dépôt en plaque sur la capsule postérieure

4. Recherche du germe en cause – idem que pour les endophtalmies aiguës, mais en cas de doute sur *P. acnes*, il est nécessaire d'utiliser des milieux de culture anaérobies (la culture peut durer 10 à 14 jours).

5. Évolution – l'inflammation répond initialement aux corticoïdes topiques, mais récidive quand le traitement est arrêté et peut devenir corticorésistante.

6. Traitement

- Explantation et ablation de la capsule cristallinienne.
- Injection de vancomycine (1 mg dans 0,1 ml) en irrigation sur les restes capsulaires.

- *P. acnes* – est aussi sensible à la méthicilline, à la céfazoline et à la clindamycine.

Opacification capsulaire postérieure

1. Signes

- Perles d'Elschnig* – aspect de vacuoles au niveau de la capsule postérieure, mieux visualisées en rétro-illumination (Fig. 12.22).
- Fibrose capsulaire* (Fig. 12.23) – moins fréquente et plus précoce que les perles d'Elschnig.

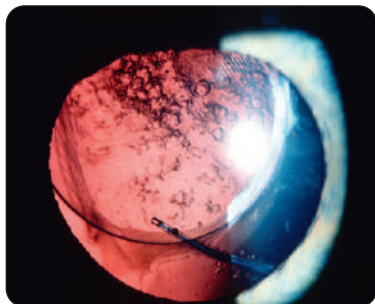


Fig. 12.22 Perles d'Elschnig

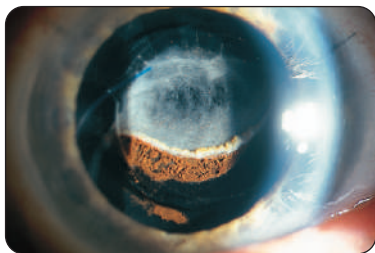


Fig. 12.23 Fibrose capsulaire

2. Traitement – capsulotomie au laser Nd : YAG (Fig. 12.24).

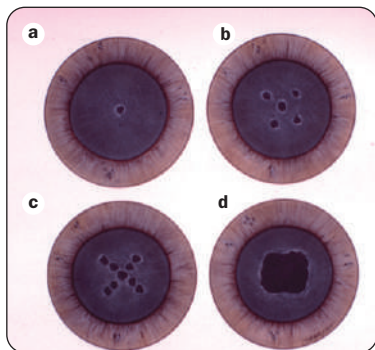


Fig. 12.24 Capsulotomie au laser Nd : YAG

3. Complications – lésions et déplacements de l'implant, OMC, DR et hypertension oculaire.

Autres complications

- 1. Œdème de cornée** – secondaire à un traumatisme endothélial peropératoire par le matériel cristallinien, les instruments opératoires ou l'implant.
- 2. Mauvais positionnement de l'implant** (Fig. 12.25) – le plus souvent, mauvais positionnement pendant la chirurgie.

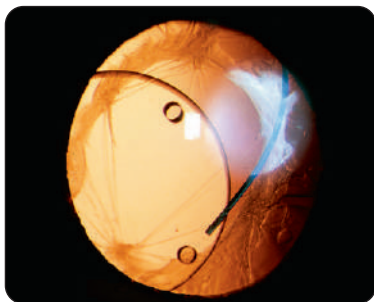


Fig. 12.25 Mauvais positionnement de l'implant

3. Facteurs de risque de DR – issue de vitré, forte myopie, déchirure rétinienne préexistante et capsulotomie au laser Nd : YAG.

4. Facteurs de risque d'OMC – issue de vitré, avec parfois incarceration vitréenne dans l'incision.

5. Contraction capsulaire antérieure (capsulophimosis – Fig. 12.26) – peut nécessiter une capsulotomie au laser.



Fig. 12.26 Capsulophimosis

Cataractes congénitales

Transmission

- Isolée dans 25 % des cas
- Le plus souvent, AD, parfois AR ou liée à l'X.
- L'aspect des opacités et l'indication chirurgicale sont souvent similaires chez les parents et les descendants.

Classification morphologique

- 1. Nucléaire** – limitée au noyau fœtal (Fig. 12.27).
- 2. Lamellaire**
 - Concerne une couche cristallinienne en antérieur et en postérieur, et peut être associée à des extensions radiaires (cavaliers – Fig. 12.28).



Fig. 12.27 Cataracte nucléaire

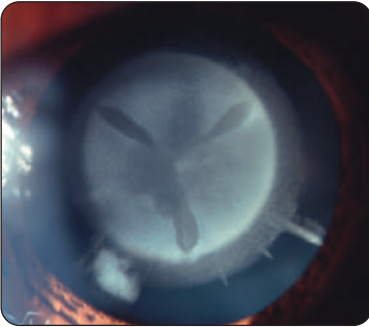


Fig. 12.28 Cataracte lamellaire avec cavaliers

- Transmission AD, parfois forme isolée, ou dans le cadre de maladies métaboliques ou d'infections intra-utérines.

3. Coronaire (supranucléaire)

- Concerne le cortex profond et entoure le noyau (*Fig. 12.29*).
- Le plus souvent sporadique, parfois héréditaire.

4. Cataracte en taches bleues

(*cataracta punctata cærulea* – *Fig. 12.30*) – peut être associée à d'autres opacités.

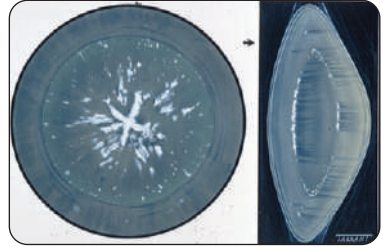


Fig. 12.29 Cataracte coronaire

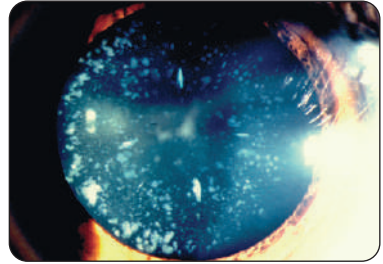


Fig. 12.30 Cataracte en taches bleues

5. Suturale

- Opacités au niveau de la partie antérieure ou postérieure de la suture en Y.
- Peut être isolée ou associée à d'autres opacités (*Fig. 12.31*).

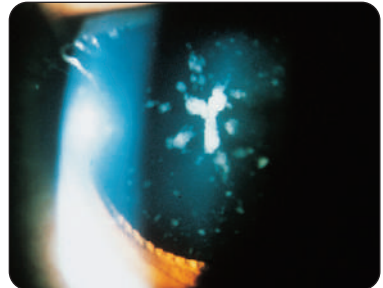


Fig. 12.31 Cataracte suturale

6. Polaire antérieure – plate ou pyramidale (Fig. 12.32).

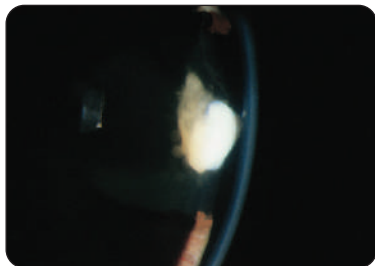


Fig. 12.32 Cataracte polaire antérieure pyramidale

7. Polaire postérieure – peut être associée à une persistance des résidus hyaloïdiens (tache de Mittendorf – Fig. 12.33), un lenticône postérieur, ou une persistance de la vascularisation fœtale.

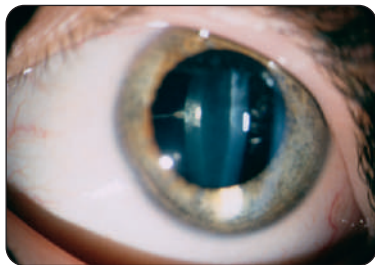


Fig. 12.33 Cataracte polaire postérieure et point de Mittendorf

8. Centrale en « gouttelette d'huile » (Fig. 12.34) – dans la galactosémie.

9. Membraneuse (Fig. 12.35) – dans le syndrome de Hallermann-Streiff-François.

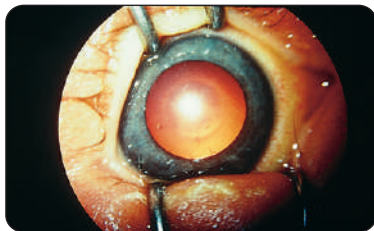


Fig. 12.34 Cataracte en gouttelette d'huile

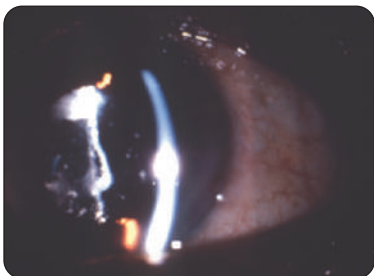


Fig. 12.35 Cataracte membraneuse

Associations systémiques

- 1. Métaboliques** – galactosémie, syndrome oculorénal de Lowe, maladie de Fabry, hypoparathyroïdie, pseudohypoparathyroïdie, mannosidose, hypoglycémie et hyperglycémie.
- 2. Infections intra-utérines** – toxoplasmose, rubéole, cytomégalovirus et herpès simplex (TORCH).
- 3. Anomalies chromosomiques** – trisomie 21 (syndrome de Down), trisomie 13 (syndrome de Patau) et trisomie 18 (syndrome d'Edward).
- 4. Syndromes squelettiques** – syndromes de Hallermann-Streiff-François et de Nance-Horan.

Bilan général

Une enquête étiologique doit être menée chez un nourrisson atteint de la cataracte bilatérale dans les cas où il n'y a pas de cause évidente à la cataracte :

1. **Sérologie** – pour TORCH.
2. **Tests urinaires** – analyse d'urine après absorption de lait (galactosémie), chromatographie des acides aminés (syndrome de Lowe).
3. **Autres explorations** – glycémie à jeun, bilan phosphocalcique, dosage de la galactokinase et de la transférase des hématies.
4. **Examen pédiatrique** – en cas de dysmorphie ou de suspicion d'autres maladies générales.

Chirurgie

1. Indications

- a. *Cataracte obturante bilatérale* (Fig. 12.36) – chirurgie dans les 4 à 6 premières semaines de vie.
- b. *Cataracte dense unilatérale* – chirurgie urgente au cours des premiers jours de vie.



Fig. 12.36 Cataracte dense bilatérale

2. **Technique** – capsulorhexis antérieur, aspiration du contenu cristallinien, capsulorhexis postérieur, vitrectomie antérieure limitée, et implantation si indiquée.

3. **Complications** – opacification capsulaire postérieure, membrane pupillaire secondaire, glaucome, DR.

Réhabilitation visuelle

1. **Lunettes** – pour les enfants plus âgés avec aphaquie bilatérale.
2. **Lentilles de contact** – pour les enfants plus âgés aphakes uni- ou bilatéraux.
3. **Implantation intraoculaire** – de mieux en mieux maîtrisée chez les jeunes enfants ou même les nourrissons.
4. **Occlusion** – indispensable pour éviter ou traiter l'amblyopie ; parfois pénalisation atropinique.

Ectopie cristallinienne

Introduction

1. **Définition** – cristallin déplacé de sa position normale. Le cristallin peut être complètement détaché de l'aire pupillaire (luxation), ou partiellement déplacé, toujours présent devant l'aire pupillaire (subluxation).
2. **Étiologies acquises** – traumatismes, grands yeux (myopie forte, buphtalmie), tumeurs uvéales antérieures.
3. **Étiologies héréditaires** – voir ci-dessous.

Sans associations systémiques

1. Ectopie cristallinienne familiale

- AD – se manifeste dès la naissance ou plus tard.
- Subluxation bilatérale symétrique supérotemporale (Fig. 12.37).

2. Ectopie cristallinienne et pupillaire

- Maladie congénitale bilatérale AR.
- Subluxation du cristallin et petite pupille dans des directions opposées (Fig. 12.38).

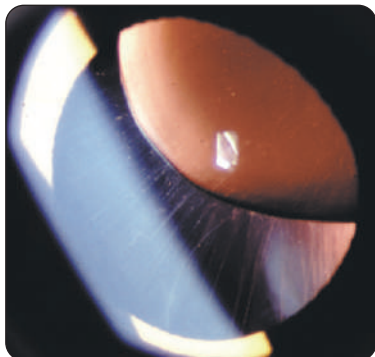


Fig. 12.37 Subluxation supérotemporale

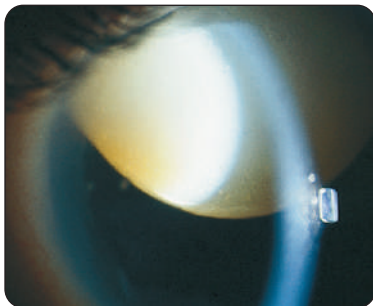


Fig. 12.39 Cataracte subluxée dans le cadre d'une aniridie



Fig. 12.38 Ectopie cristalliniennne et pupillaire

- 3. Syndrome de Weill-Marchesani** – une ectopie bilatérale inférieure (Fig. 12.40) survient entre 10 et 20 ans.

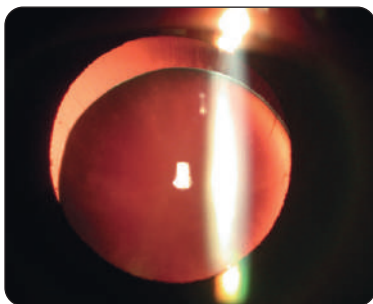


Fig. 12.40 Subluxation inférieure

- 3. Aniridie** – rarement associée à une ectopie cristalliniennne (Fig. 12.39).

Association avec des maladies générales

- 1. Syndrome de Marfan** – ectopie cristalliniennne bilatérale, symétrique, supérotemporale dans 80 % des cas.
- 2. Homocystinurie** – ectopie inféronasale qui se manifeste avant l'âge de 10 ans.
- 4. Hyperlysinémie** – ectopie peu fréquente.
- 5. Déficit en sulfite oxydase** – toujours associé à une ectopie cristalliniennne.
- 6. Syndrome de Stickler** – peut être associé à une ectopie cristalliniennne. Le DR est le problème le plus fréquent.

7. Syndrome d'Ehlers-Danlos – parfois associé à une ectopie cristallinienne.

Prise en charge

1. Lunettes – pour corriger un astigmatisme cristallinien dans les luxations modérées.

2. Chirurgie du cristallin – indiquée dans les cas d'amétropie non améliorable par des lunettes, d'amblyopie, de cataracte, d'hypertonie ou d'uvéïte d'origine cristallinienne, ou de contact endothélial.

Glaucome

Introduction	206
Hypertonie oculaire	206
Glaucome primitif à angle ouvert	207
Glaucome à pression normale	212
Glaucome primitif à angle fermé	212
Pseudoexfoliation capsulaire	216
Dispersion pigmentaire	217
Glaucome néovasculaire	218
Glaucomes inflammatoires	220
Glaucomes cristalliniens	222
Glaucomes traumatiques	223
Syndromes irido-cornéo-endothéliaux	224
Glaucome dans les tumeurs intraoculaires	226
Glaucome dans l'iridoschisis	227
Glaucomes congénitaux primitifs	227
Glaucome dans les phacomatoses	229
Traitement médical du glaucome	230
Traitement par laser	233
Chirurgie	234

Introduction

Définition

Le glaucome est une maladie qui se manifeste par une neuropathie optique typique, qui peut mener à un déficit progressif du champ visuel. Le facteur de risque le plus important est l'élévation de la PIO secondaire à une réduction de l'évacuation de l'humeur aqueuse à travers l'angle de filtration.

Classification

1. Générale

- Congénital (du développement) et acquis.
- Angle ouvert et angle fermé.
- Primitif et secondaire.

2. Secondaire

- Angle ouvert – prétrabéculaire (Fig. 13.1a), trabéculaire (Fig. 13.1b) et post-trabéculaire.
- Angle fermé – avec bloc pupillaire (Fig. 13.1c) et sans bloc pupillaire (Fig. 13.1d).

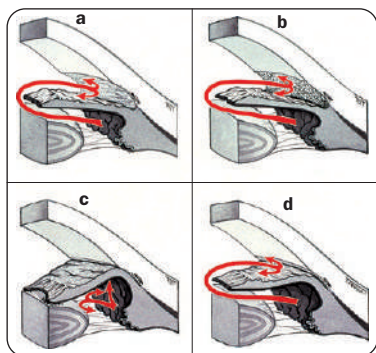


Fig. 13.1 Mécanismes du glaucome secondaire

Hypertonie oculaire

Définition

Dans la population générale, la PIO moyenne est de 16 mmHg; deux déviations standard donnent un intervalle de PIO « normale » de 11–21 mmHg; pour les individus avec une PIO > 21 mmHg sans altérations glaucomateuses détectables, on parle d'hypertonies oculaires ou de suspicion de glaucome.

Facteurs de risque de développement de glaucome

1. **Âge avancé.**
2. **Altération de la couche des FNR** – précède les modifications du champ visuel (glaucome préperimétrique).
3. **Rapport cup-disc vertical élevé** – sur le postulat que cela représente une évolution glaucomateuse débutante.
4. **PIO élevée** – le risque de lésion augmente avec l'élévation de la PIO.
5. **Modifications parapapillaires** – présentes dans plus de 50 % des hypertonies oculaires qui se convertissent en GPAO.
6. **Épaisseur cornéenne centrale fine.**
7. **Antécédents familiaux** – GPAO au premier degré.
8. **Myopie forte.**

Prise en charge

Les décisions thérapeutiques pour les patients sont fondées sur une combinaison des facteurs de risque suivants :

1. Risque élevé

- Altération de la couche des FNR.
- Croissant parapapillaire.
- PIO de 30 mmHg ou plus.
- PIO de 26 mmHg ou plus et épaisseur cornéenne centrale < 555 μm .

- Rapport cup–disc vertical de 0,4 ou plus et épaisseur cornéenne centrale < 555 μm .

La plupart des patients avec des facteurs de risque élevés doivent être traités pour retarder ou éviter le GPAO.

2. Risque modéré

- PIO de 24–29 mmHg sans altération de la couche des FNR.
- PIO de 22–25 mmHg et épaisseur cornéenne centrale < 555 μm .
- Rapport cup–disc vertical de 0,4 ou plus et épaisseur cornéenne centrale 555–588 μm .
- Antécédents familiaux de GPAO au premier degré.
- Myopie forte.

Un contrôle annuel est approprié et un traitement est retardé jusqu'à que des altérations aient été documentées.

Glaucome primitif à angle ouvert

Définition

Bilatéral mais pas toujours symétrique, défini par :

- Début à l'âge adulte.
- PIO > 21 mmHg.
- Angle ouvert d'aspect normal.
- Altération glaucomateuse de la tête du nerf optique et déficit du champ visuel.

Malgré cette définition, il convient de souligner que près de 16 % de l'ensemble des patients avec différentes caractéristiques de GPAO ont une PIO constamment en dessous de 22 mmHg. De plus, la majorité des individus avec une PIO > 21 mmHg n'ont pas de GPAO.

Neuropathie optique glaucomateuse

Les altérations glaucomateuses entraînent des signes typiques impliquant (a) la

couche des FNR, (b) la zone parapapillaire et (c) la tête du nerf optique.

Couche des fibres nerveuses rétinienne

Les discrètes altérations de la couche des FNR précèdent les caractéristiques modifications du nerf optique et du champ visuel. L'atteinte des FNR peut être diffuse ou localisée. Les altérations localisées sont caractérisées par un déficit arciforme dans la couche des FNR qui est mieux visualisé avec un filtre vert (Fig. 13.2).

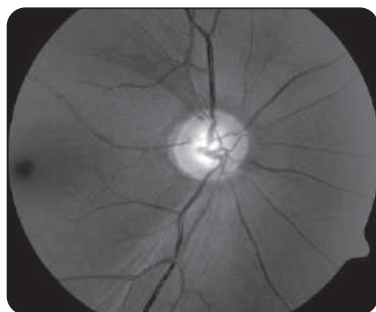


Fig. 13.2 Déficit supérotemporal de la couche des FNR

Modifications parapapillaires

- La zone interne « bêta » d'atrophie chorioretinienne en bordure de la papille est plus grande et plus fréquente chez les patients glaucomateux que les sujets normaux (Fig. 13.3).
- La zone externe « alpha » d'hypo- et d'hyperpigmentation épithéliale est plus grande chez les patients glaucomateux, mais pas plus fréquente que chez les sujets normaux.

- Dans l'hypertonie oculaire, la présence et la taille des modifications parapapillaires sont corrélées au développement ultérieur d'altérations du nerf optique et du champ visuel.



Fig. 13.3 Modifications parapapillaires

Sous-types d'altérations glaucomateuses

1. **Ischémique focal (type 1)** – perte tissulaire focale aux pôles supérieur et/ou inférieur (encoche polaire – Fig. 13.4).

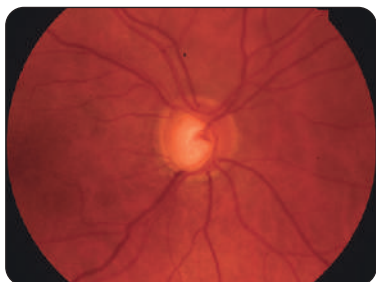


Fig. 13.4 Altération ischémique focale

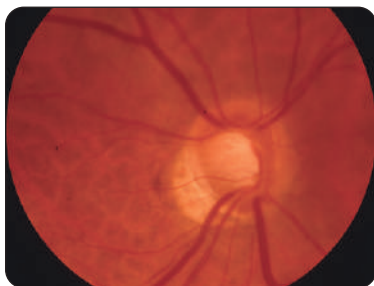


Fig. 13.5 Glaucome myopique

2. **Myopique (type 2)** – une encoche polaire et un croissant temporal en l'absence de myopie dégénérative (Fig. 13.5).
3. **Sclérotique sénile (type 3)** – excavation étroite et anneau neurorétinien en pente douce, « aspect mité », et atrophie parapapillaire variable (Fig. 13.6).
4. **Élargissement concentrique (type 4)** – amincissement de tout l'anneau neurorétinien sans encoche (Fig. 13.7).

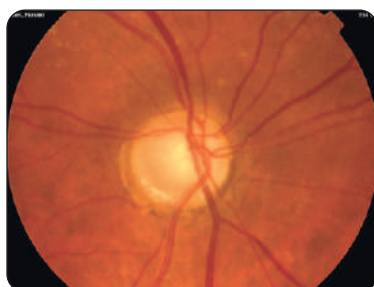


Fig. 13.6 Papille sclérotique sénile

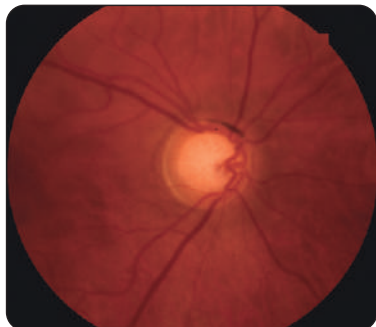


Fig. 13.7 Élargissement concentrique

5. Mixte – résultat de mécanismes pathologiques multiples.

Progression des altérations

- Papille normale avec un rapport cup-disc de 0,2 (Fig. 13.8a).
- Élargissement concentrique avec augmentation du rapport cup-disc à 0,5 (Fig. 13.8b).
- Expansion inférotemporale de l'excavation correspondant à la perte des FNR et à une hémorragie papillaire en flammèche (Fig. 13.8c).
- Extension supérieure de l'excavation correspondant à la perte des FNR supérieures (Fig. 13.8d).
- Excavation avancée avec perte totale du tissu nerveux supérieur, inférieur et temporel, correspondant à la perte des FNR (Fig. 13.8e).
- Excavation totale avec destruction de tout le tissu nerveux de la papille (Fig. 13.8f).

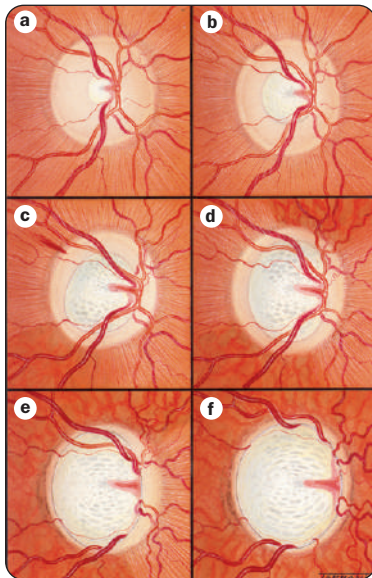


Fig. 13.8 Progression d'altérations glaucomateuses

Critères périmétriques minimaux des altérations glaucomateuses

- 1. Test d'hémichamps du glaucome** – en dehors des limites normales sur au moins deux examens consécutifs.
- 2. Association de trois ou plus points d'indices** – en localisation glaucomateuse typique, tous sont abaissés sur le PSD à $P < 5\%$, l'un étant abaissé à $P < 1\%$, sur deux examens consécutifs (Fig. 13.9).
- 3. CPSD** – inférieur à 5% sur deux champs visuels consécutifs.

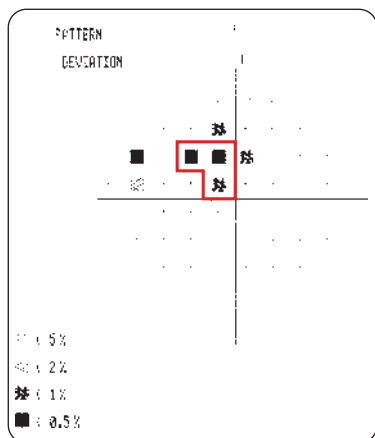


Fig. 13.9 Critères minimaux du glaucome

Progression des altérations glaucomateuses

- 1. Déficients paracentraux** – petits scotomes relatifs, plus fréquents en supéronasal (Fig. 13.10a).
- 2. Ressaut nasal** (Fig. 13.10b).
- 3. Déficients arciformes**
 - Se développent entre 10–20° du point de fixation (Bjerrum).
 - Extension circonférentielle (scotome de Seidel).
 - Jonction des déficits (scotome arciforme) atteignant les 5° centraux de fixation nasale (Fig. 13.10c).
- 4. Élargissement** – dû aux altérations des fibres adjacentes (Fig. 13.10d).
- 5. Approfondissement** (Fig. 13.10e).
- 6. Scotome annulaire** – dû à la jonction des déficits arciformes des hémichamps visuels supérieur et inférieur (Fig. 13.10f).
- 7. Au stade terminal** – petit îlot de vision centrale et un îlot temporal.

Traitement médical

1. Principes

- Le traitement initial comprend généralement un seul médicament, habituellement un analogue des prostaglandines ou un bêta-bloquant.
- Si la réponse est satisfaisante, l'évaluation s'effectue 2 mois après, puis tous les 4 mois.
- Si la réponse n'est pas satisfaisante, le médicament initial est retiré et un autre est prescrit.
- Si la réponse reste non satisfaisante, un autre médicament est ajouté ou une combinaison thérapeutique est prescrite.

2. Périmétrie – annuellement quand le contrôle est bon.

3. Causes d'échecs

- Pression cible inappropriée.
- Mauvaise compliance thérapeutique.
- Importantes fluctuations de la PIO.

Indications de la trabéculoplastie au laser

1. Éviter l'instillation de multiples collyres – généralement plus de deux médicaments.

2. Éviter la chirurgie

- Les patients âgés chez qui le traitement au laser peut différer le recours à une chirurgie au-delà de l'espérance de vie.
- Les patients mélanodermes chez qui la chirurgie filtrante présente un mauvais pronostic.

3. Traitement primitif – chez les patients peu compliants au traitement médicamenteux. Puisque la réduction de la PIO avec laser est rarement de plus de 30 %, une PIO > 28 mmHg

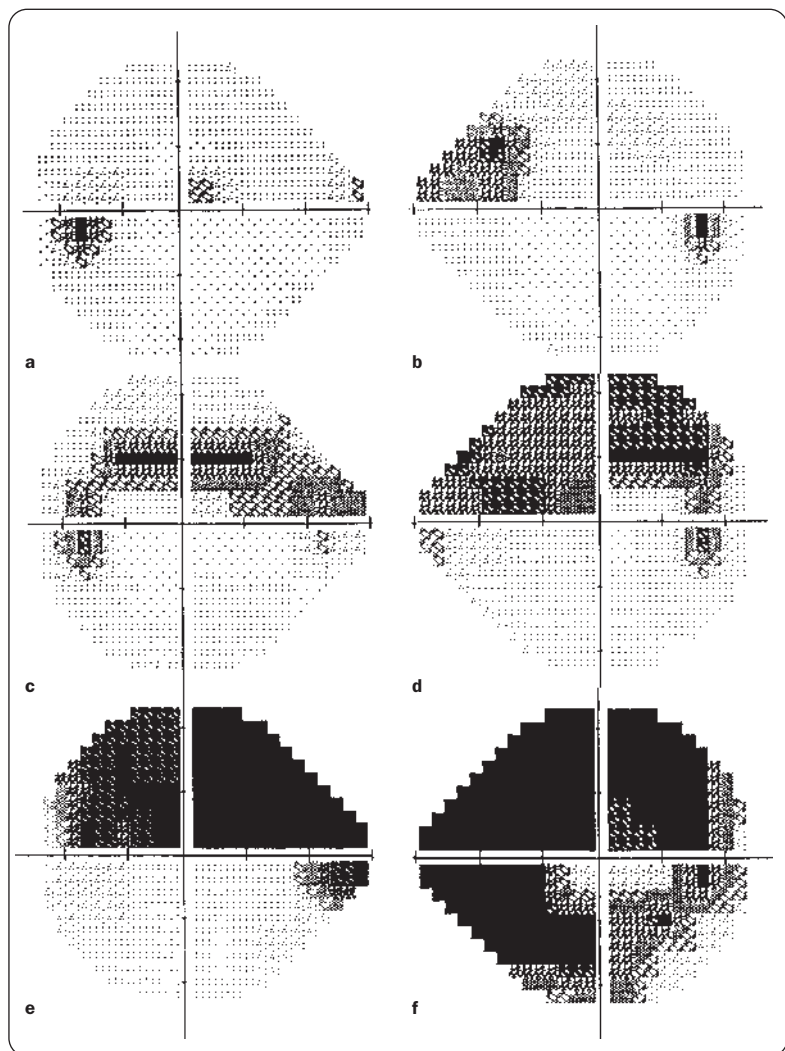


Fig. 13.10 Progression du déficit du champ visuel

est peu susceptible d'être suffisamment contrôlée par laser seul.

Indications de la trabéculéctomie

- 1. Échec du traitement médical et/ou de la trabéculoplastie au laser.**
- 2. Traitement au laser inadapté** – faible coopération du patient ou mauvaise visualisation du trabéculum (angle étroit, opacification de cornée).
- 3. Glaucome avancé** – nécessitant une pression cible très basse, il peut bénéficier d'une chirurgie précoce.

Pronostic

La plupart des patients avec un GPAO ne deviennent pas aveugles au cours de leur vie; moins de 5 % ont la maladie pendant plus de 15 ans; après 25 ans, 25 % des patients ont une cécité unilatérale et 10 % une cécité bilatérale.

Glaucome à pression normale

Définition

Le glaucome à pression normale (GPN), aussi appelé glaucome à pression basse, est une variante de GPAO définie par :

- PIO moyenne ≤ 21 mmHg le jour.
- Altérations glaucomateuses du nerf optique et déficit du champ visuel.
- Angle ouvert.
- Absence de causes de glaucome secondaire.

Facteurs de risque

- 1. Âge** – affecte des patients plus âgés que le GPAO.
- 2. Sexe** – rapport femmes/hommes de 2 : 1.
- 3. Ethnie** – plus fréquent au Japon qu'en Europe ou Amérique du Nord.
- 4. Antécédents familiaux.**

Prise en charge

- 1. Périmétrie** – tous les 4 à 6 mois afin de mettre en évidence une progression avant de débiter un traitement.
- 2. Traitement médical** – dans les cas évolutifs, le traitement est similaire au GPAO.
- 3. Trabéculéctomie** – si la progression survient malgré une PIO faible.
- 4. Inhibiteurs calciques systémiques** – chez les patients jeunes avec une maladie précoce.

Glaucome primitif à angle fermé

Définition

- 1. Fermeture primitive de l'angle** – survient chez les yeux anatomiquement prédisposés, entraînant un obstacle à l'évacuation aqueuse par l'obstruction trabéculaire par l'iris périphérique.
- 2. Glaucome primitif à angle fermé (GPAF)** – quand la fermeture primitive de l'angle a entraîné des altérations du nerf optique et des déficits du champ visuel.

Facteurs de risque

- 1. Âge** – la présentation est à environ 60 ans; la prévalence augmente par la suite.
- 2. Sexe** – rapport femmes/hommes de 4 : 1.
- 3. Ethnie** – plus fréquent dans le Sud-Est asiatique, chez les Chinois et les Esquimaux; rare chez les mélanodermes.
- 4. Antécédents familiaux** – les facteurs anatomiques prédisposants sont souvent héréditaires.

Pathogénie

- La contraction du dilatateur de la pupille exerce une force postérieure qui augmente l'apposition entre l'iris et le cristallin, augmentant le degré de bloc pupillaire physiologique (Fig. 13.11a).
- La dilatation simultanée de la pupille rend l'iris périphérique plus mou.
- Le bloc pupillaire entraîne une augmentation de la pression dans la chambre postérieure et l'iris périphérique bombe en antérieur (iris bombé – Fig. 13.11b).
- Finalement, l'iris périphérique touche la surface cornéenne postérieure, obstruant l'angle et entraînant une élévation de la PIO (Fig. 13.11c).

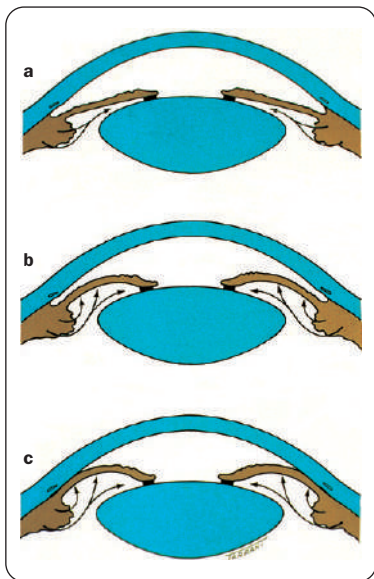


Fig. 13.11 Pathogénie de la fermeture de l'angle

Classification

Bien que la fermeture primitive de l'angle puisse être divisée en cinq stades qui se chevauchent, l'affection n'évolue pas nécessairement du stade 1 au suivant dans une séquence ordonnée. En pratique, une combinaison des stades cliniques suivants est souvent vue.

- 1. Suspicion de fermeture de l'angle.**
- 2. Fermeture intermittente de l'angle (subaiguë).**
- 3. Fermeture de l'angle congestive.**
- 4. Fermeture de l'angle postcongestive.**
- 5. Fermeture chronique de l'angle.**
- 6. Fermeture complète de l'angle (stade terminal).**

Suspicion de fermeture de l'angle

- 1. Symptômes** – absents.
- 2. Signes**
 - Profondeur de la chambre antérieure inférieure à la normale, avec une convexité du diaphragme iridocristallinien (Fig. 13.12).
 - Rapprochement de l'iris vers la cornée (Fig. 13.13).
 - Gonioscopie – angle « fermable » (grade 1 ou 0 de Shaffer – Fig. 13.14).



Fig. 13.12 Chambre antérieure étroite

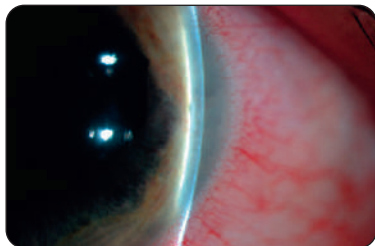


Fig. 13.13 Proximité de l'iris et de la cornée périphérique

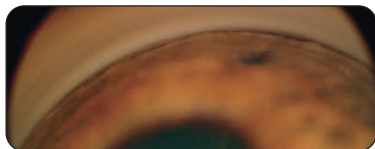


Fig. 13.14 Angle très étroit

3. Évolution clinique

- La PIO peut rester normale.
- Une fermeture de l'angle aiguë ou subaiguë peut s'ensuivre.
- Une fermeture chronique de l'angle peut se développer, sans passer par les stades subaiguë ou aiguë.

4. Traitement

- Si un œil a fait une fermeture de l'angle aiguë ou subaiguë, l'œil adelphe doit subir une iridotomie périphérique prophylactique au laser.
- Si les deux yeux ont un angle fermable, le traitement au laser peut être envisagé.

Fermeture intermittente de l'angle

1. Pathogénie

- La fermeture brutale de l'angle entraîne une augmentation soudaine de la PIO.

- Le bloc pupillaire est ensuite spontanément soulagé, l'angle s'ouvre et la PIO revient à la normale.

- 2. Symptômes** – flou visuel transitoire associé à des halos autour des lumières.
- 3. Signes** – pendant une crise, l'œil est généralement blanc et la cornée œdémateuse; entre les crises, l'aspect est normal, bien que l'angle soit étroit.
- 4. Évolution clinique** – certains développent une crise aiguë et d'autres un angle fermé chronique.
- 5. Traitement** – iridotomie périphérique prophylactique au laser.

Fermeture de l'angle aiguë congestive

Diagnostic

- 1. Présentation** – baisse visuelle unilatérale rapidement progressive associée à des douleurs périoculaires.
- 2. Signes**
 - Cercle périkératique et œdème cornéen.
 - Chambre antérieure étroite avec tyndall protéique et cellulaire.
 - Pupille en semi-mydriase aréactive (*Fig. 13.15*).
 - PIO entre 50 et 100 mmHg.
 - La gonioscopie montre un contact iridocornéen complet (grade 0 de Shaffer – *Fig. 13.16*).

Traitement médical

1. Immédiat

- a. Acétazolamide** – 500 mg intraveineux et 500 mg per os (pas à libération lente).
- b. Topique**
 - Dexaméthasone 4 fois par jour.
 - Timolol 0,5 %.
- c. Antalgiques et antiémétiques.**

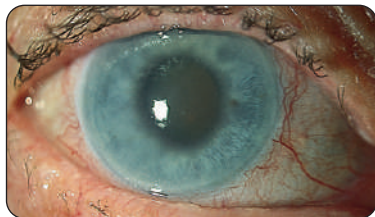


Fig. 13.15 Fermeture aiguë de l'angle

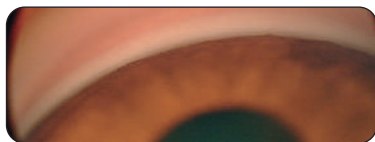


Fig. 13.16 Fermeture complète de l'angle

2. Après une heure

- Pilocarpine 2 % 4 fois par jour
- Pilocarpine 1 % 4 fois par jour dans l'œil adelphe jusqu'à que l'iridotomie prophylactique au laser soit réalisée.

3. Après 30 autres minutes

- Réévaluation de la PIO.
- Si la PIO n'est pas descendue en dessous de 35 mmHg, donner du glycérol 50 % per os (avec prudence chez les diabétiques).
- Si le patient ne peut pas tolérer le glycérol per os, donner du mannitol 20 % intraveineux sur 45 minutes.

Iridotomie au laser Nd : YAG

1. **But** – rétablir la communication entre les chambres postérieure et antérieure en faisant une ouverture au niveau de l'iris périphérique.

2. Temps de procédure

- Généralement après 48 heures quand la cornée est claire.

- Il peut être approprié d'effectuer une iridotomie prophylactique au laser sur l'œil adelphe.

Fermeture de l'angle postcongestive

Contexte clinique

1. **Postopératoire** – la PIO est normalisée après iridotomie périphérique.
2. **Réouverture spontanée de l'angle** – rare.
3. **Blocage ciliaire temporaire** – la récupération ultérieure de la fonction ciliaire peut mener à une élévation chronique de la PIO.

Diagnostic

1. Lampe à fente

- Fins dépôts pigmentés sur l'endothélium cornéen.
- Tyndall protéique et cellulaire.
- Glaukomflecken (voir Fig. 12.11).
- Atrophie du stroma irien avec une configuration en spirale (Fig. 13.17).
- Pupille en semi-mydriase aréactive.
- La PIO peut être normale, subnormale ou élevée.

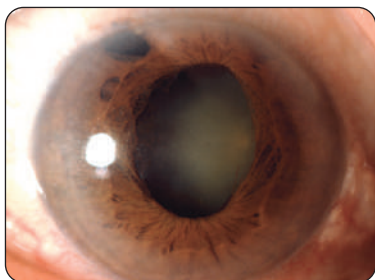


Fig. 13.17 Atrophie de l'iris (noter l'iridotomie périphérique)

2. Gonioscopie – angle étroit qui peut être ouvert ou partiellement fermé.

Fermeture chronique de l'angle

Type 1 (*rampant*)

- 1. Pathogénie** – fermeture progressive de l'angle par des synéchies.
- 2. Traitement** – initialement, iridotomie au laser suivie d'un traitement médical ou d'une trabéculéctomie si appropriée.

Type 2

- 1. Pathogénie** – fermeture de l'angle synéchié secondaire à des crises intermittentes.
- 2. Traitement** – médical, de préférence avec un analogue des prostaglandines.

Type 3 (*mixte*)

- 1. Pathogénie** – combinaison d'un GPAO avec un angle étroit.
- 2. Traitement** – iridotomie au laser et poursuite du traitement médical.

Configuration et syndrome iris plateau

1. Configuration iris plateau

- Chambre antérieure étroite en périphérie, plan irien plat, et profondeur de chambre antérieure normale au centre.
- Position antérieure des corps ciliaires entraînant une configuration anormale de l'iris périphérique.

2. Syndrome iris plateau

- Quand la pupille se dilate, l'iris périphérique devient « tassé » et ferme le trabéculum (*Fig. 13.18*).
- Se présente comme une fermeture congestive aiguë de l'angle, sauf que la profondeur de

chambre antérieure est normale et que le plan irien est plat plutôt que convexe.

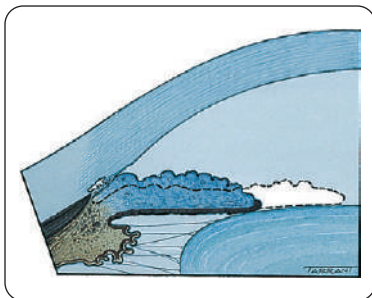


Fig. 13.18 Fermeture de l'angle dans le syndrome iris plateau

- 3. Traitement** – collyre de pilocarpine 1 % et pratique de laser argon pour brûler l'iris afin d'aplatir la « bosse » par contraction du tissu irien (iridoplastie).

Pseudoexfoliation capsulaire

Syndrome de pseudoexfoliation capsulaire

- 1. Pathogénie** – matériel pseudoexfoliatif (PEX) gris-blanc, produit par des membranes basales anormales et déposé sur les structures du segment antérieur.
- 2. Cornée** – peut révéler du PEX sur l'endothélium aussi bien que des dépôts pigmentaires.
- 3. Iris** – PEX sur le bord pupillaire (*Fig. 13.19*) et atrophie « mitée » du sphincter.
- 4. Cristallin** – disque central et bande périphérique de PEX séparés par une zone claire (*Fig. 13.20*).



Fig. 13.19 PEX sur le bord pupillaire

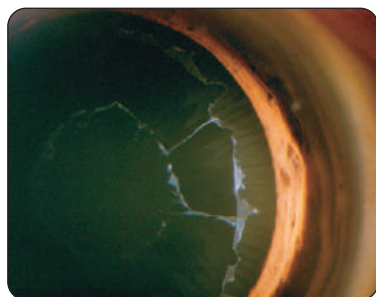


Fig. 13.20 PEX sur le cristallin

5. Gonioscopie

- Hyperpigmentation trabéculaire et dépôts de PEX (Fig. 13.21).
- Ligne pigmentée et festonnée (Sampaolesi) le long ou en avant de la ligne de Schwalbe.
- Angles étroits dans certains cas.



Fig. 13.21 Angle dans la pseudoexfoliation capsulaire

Glaucome pseudoexfoliatif

1. **Pathogénie** – blocage trabéculaire par « colmatage » par du PEX et/ou du pigment relâché par l'iris.
2. **Présentation** – 7^e décennie avec un glaucome chronique à angle ouvert.
3. **Traitement** – comme pour le GPAO.
4. **Pronostic** – moins bon que celui du GPAO car des altérations peuvent se développer rapidement.

Dispersion pigmentaire

Syndrome de dispersion pigmentaire

1. **Pathogénie** – perte de pigment due au frottement de la couche pigmentaire postérieure de l'iris contre les fibres de la zonule cristallinienne par une courbure postérieure excessive de la moyenne périphérique de l'iris.
2. **Transmission** – AD.
3. **Prédisposition** – jeune homme myope.
4. **Cornée** – Faisceau de Krukenberg (Fig. 13.22).
5. **Chambre antérieure très profonde** (Fig. 13.23).

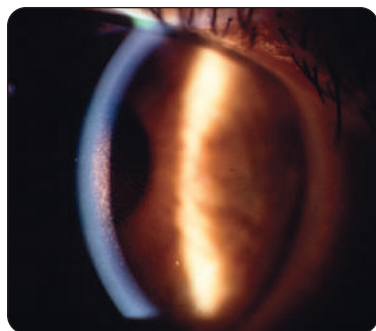


Fig. 13.22 Faisceau de Krukenberg

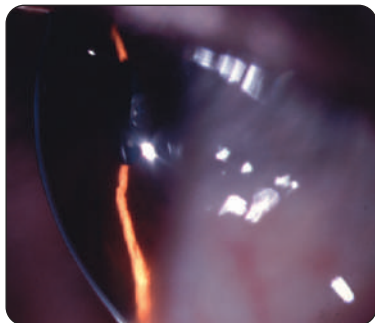


Fig. 13.23 Chambre antérieure très profonde

6. Iris

- Fins granules pigmentés sur la surface qui peuvent s'étendre au cristallin.
- Atrophie irienne en fente, radiale, en moyenne périphérie lors de la transillumination (Fig. 13.24).
- Perte partielle de la collerette pupillaire.

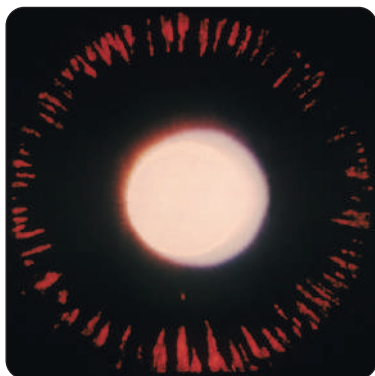


Fig. 13.24 Atrophie irienne par transillumination

7. Gonioscopie – angle ouvert et large avec concavité irienne en moyenne périphérie; hyperpigmentation trabéculaire plus marquée sur le trabéculum postérieur (Fig. 13.25).

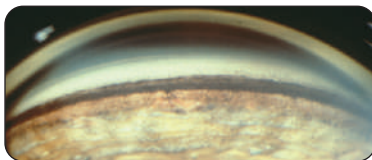


Fig. 13.25 Hyperpigmentation trabéculaire

Glaucome pigmentaire

- 1. Pathogénie** – obstruction trabéculaire par le pigment et altération du trabéculum secondaire au collapsus et à la sclérose.
- 2. Facteurs de risque** – environ un tiers des patients développent une élévation de la PIO après 15 ans.
- 3. Présentation** – glaucome chronique de la 4^e ou 5^e décennie.
- 4. Traitement** – comme pour le GPAO.
- 5. Pronostic** – bon et le contrôle de la PIO devient plus facile avec le temps.

Glaucome néovasculaire

Introduction

- 1. Pathogénie** – néovascularisation irienne (rubéose irienne – Fig. 13.26) secondaire à l'ischémie rétinienne chronique sévère.
- 2. Causes de rubéose irienne** – occlusion de la veine centrale de la rétine ischémique, diabète, uvéite antérieure chronique, tumeurs

intraoculaires, DR ancien, syndrome d'ischémie oculaire, et rarement occlusion de l'artère centrale de la rétine.

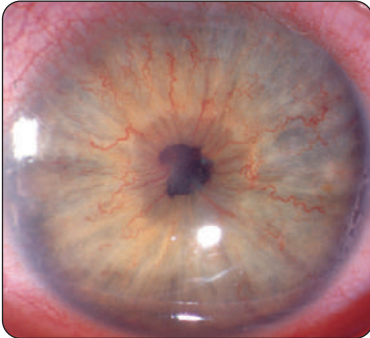


Fig. 13.26 Rubéose irienne

Rubéose irienne

1. Signes

- Des minuscules touffes capillaires dilatées ou des taches rouges se développent au niveau du bord pupillaire.
- Les néovaisseaux se développent radialement sur la surface de l'iris vers l'angle (Fig. 13.27).

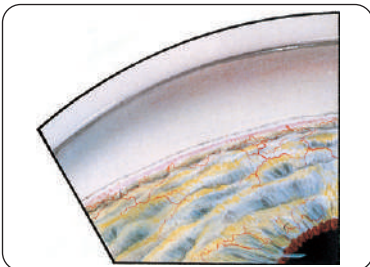


Fig. 13.27 Faible rubéose de l'angle

2. Traitement – photocoagulation panrétinienne.

Glaucome secondaire à angle ouvert

1. Pathogénie – blocage trabéculaire par une membrane fibrovasculaire.

2. Traitement

- Médical* – hypotonisants, atropine et corticoïdes.
- Photocoagulation panrétinienne* – même si la PIO est correctement contrôlée médicalement.

Glaucome secondaire à angle fermé

1. Pathogénie – angle fermé et synchié par contraction d'un tissu fibrovasculaire (Fig. 13.28).



Fig. 13.28 Fermeture de l'angle par rubéose et synchies

2. Signes

- PIO très élevée, douleur et baisse visuelle sévère.
- Œdème cornéen, mydriase et rubéose sévère (Fig. 13.29).

3. Traitement

- Médical* – bêta-bloquant en topique, atropine et corticoïdes, et acétazolamide en systémique.

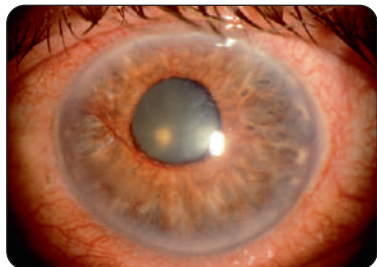


Fig. 13.29 Glaucome néovasculaire

- b.** *Photocoagulation panrétinienne* – si le fond d'œil peut être visualisé.
- c.** *Chirurgie filtrante* – trabéculéctomie avec mitomycine C adjuvante ou implant de drainage.
- d.** *Anti-VEGF* – comme adjuvant à la chirurgie filtrante.
- e.** *Cyclodestruction* – peut contrôler la PIO et rend l'œil moins gênant.
- f.** *Injection rétrobulbaire d'alcool* – pour soulager les douleurs.
- g.** *Énucléation* – en dernier ressort.

Glaucomes inflammatoires

Classification

1. Angle fermé avec bloc pupillaire.
2. Angle fermé sans bloc pupillaire.
3. Angle ouvert.
4. Syndrome de Posner-Schlossman.

Glaucome à angle fermé avec bloc pupillaire

1. Pathogénie

- La séclusion pupillaire empêche la libre circulation de l'humeur aqueuse de la chambre postérieure vers la chambre antérieure.

- L'élévation de la pression dans la chambre postérieure provoque un iris bombé, et l'apposition de l'iris périphérique au trabéculum et à la cornée périphérique.
- 2. Signes** – séclusion pupillaire, iris bombé, chambre antérieure étroite et contact iridotrabéculaire (Fig. 13.30).

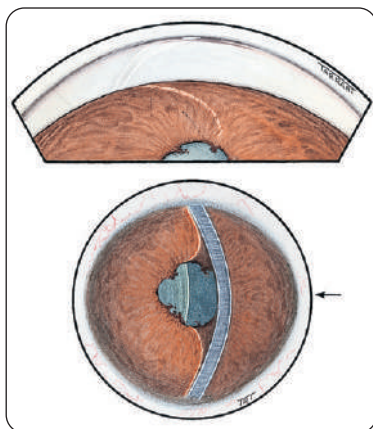


Fig. 13.30 Glaucome avec bloc pupillaire

Glaucome à angle fermé sans bloc pupillaire

- 1. Pathogénie** – l'organisation et la contraction des cellules et des débris inflammatoires dans l'angle entraînent une fermeture de l'angle synéchiante, progressive et graduelle.
- 2. Signes** – chambre antérieure profonde et fermeture de l'angle synéchiante et extensive (Fig. 13.31).

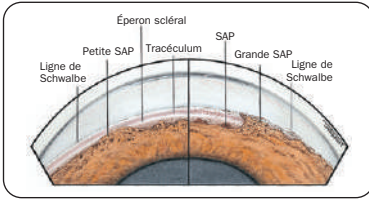


Fig. 13.31 Fermeture de l'angle sans bloc pupillaire
SAP : synéchie antérieure périphérique

Glaucome à angle ouvert

1. Dans l'uvéïte antérieure aiguë

- Obstruction trabéculaire** – par des cellules et des débris inflammatoires qui peuvent être associés à une augmentation de la viscosité aqueuse.
- Trabéculite aiguë** – avec diminution secondaire des porosités intertrabéculaires entraînant une réduction de la facilité d'écoulement.

2. Dans l'uvéïte antérieure chronique

– facilité d'écoulement réduite par cicatrice trabéculaire et/ou sclérose secondaire à une trabéculite chronique.

Traitement

1. Médical

- L'utilisation d'analogues des prostaglandines comme traitement initial est tempérée par le petit risque de précipiter une uvéïte ou un OMC.
- Un bêta-bloquant topique est donc généralement le premier médicament choisi.
- Si la PIO est très élevée, de l'acétazolamide systémique peut être nécessaire à court terme.
- Si l'élévation de la PIO est modérée (par exemple moins de

35 mmHg sous un bêta-bloquant) en l'absence d'altération significative, un agoniste alpha-adrénergique, ou un analogue des prostaglandines peut être approprié.

2. Iridotomie au laser – chez les yeux avec fermeture de l'angle avec bloc pupillaire.

3. Chirurgie

- Trabéculectomie** – avec antimétabolites adjuvants chez les yeux non répondeurs au traitement médical.
- Implant de drainage** – quand la trabéculectomie a échoué.
- Cyclodestruction** – devrait être utilisée avec précaution car peut exacerber l'uvéïte et aussi induire une hypotonie.
- Procédures d'angle** – trabéculodialyse (Fig. 13.32) et goniotomie chez les enfants.

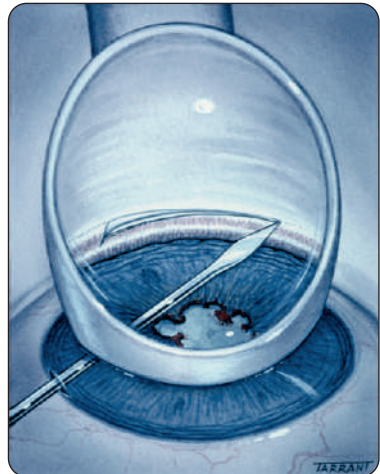


Fig. 13.32 Trabéculodialyse

Syndrome de Posner-Schlossman

- Définition** – crises récurrentes unilatérales, glaucome à angle ouvert secondaire aigu associé à une uvéite antérieure modérée et une trabéculette.
- Présentation** – halos autour des lumières et léger flou visuel.
- Signes**
 - Œdème cornéen épithélial dû à une PIO importante.
 - Uvéite modérée et fins précipités blancs rétrocornéens centraux (Fig. 13.33).
 - La gonioscopie montre un angle ouvert.

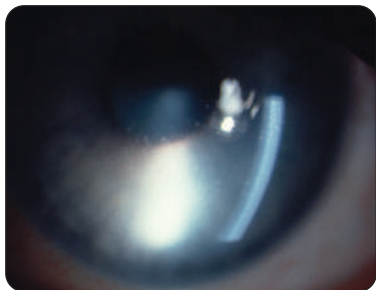


Fig. 13.33 Syndrome de Posner-Schlossman

- Traitement** – corticoïdes topiques, hypotonisants, et AINS per os.

Glaucomes cristalliniens

Glaucome phacolytique

- Pathogénie** (Fig. 13.34)
 - Obstruction trabéculaire par des protéines cristalliniennes de haut poids moléculaire qui ont fui à

travers la capsule intacte d'une cataracte hypermûre.

- Les macrophages contenant les protéines cristalliniennes peuvent aussi contribuer à l'obstruction trabéculaire.

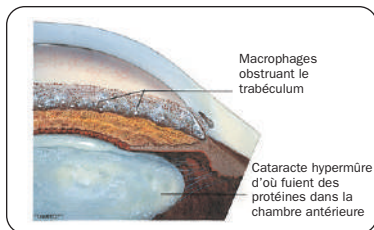


Fig. 13.34 Pathogénie du glaucome phacolytique

2. Signes

- Œdème cornéen, cataracte hypermûre, et chambre antérieure profonde.
- L'humeur aqueuse peut manifester des particules blanches flottantes (Fig. 13.35).

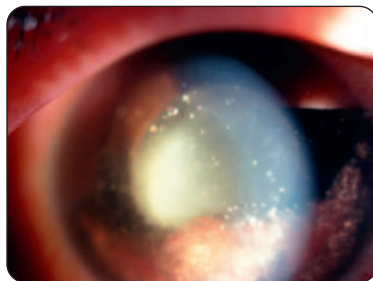


Fig. 13.35 Glaucome phacolytique

- Traitement** – contrôle médical de la PIO suivi de l'ablation du cristallin.

Glaucome phacomorphe

- 1. Pathogénie** – fermeture de l'angle secondaire et aiguë précipitée par une cataracte intumescente.
- 2. Présentation** – similaire au GPAF aigu.
- 3. Traitement** – initialement similaire au GPAF aigu; la chirurgie de la cataracte est réalisée une fois que l'œil est calme.

Luxation du cristallin en chambre antérieure

- 1. Pathogénie** – bloc pupillaire aigu.
- 2. Causes**
 - a. Traumatisme contusif**, particulièrement chez les yeux avec une zonule laxo comme dans le cas des buphtalmes ou de l'homocystinurie (Fig. 13.36).
 - b. Petit cristallin** – microsphérophakie.

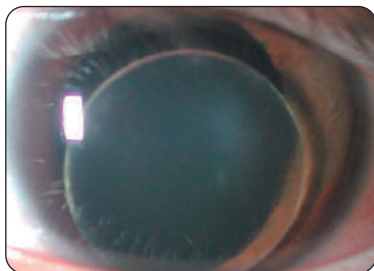


Fig. 13.36 Luxation du cristallin en chambre antérieure

- 3. Signes** – élévation soudaine et sévère de la PIO et baisse visuelle.
- 4. Traitement** – réduction de la PIO avec agents osmotiques suivie de l'ablation du cristallin.

Incarcération du cristallin dans la pupille

- 1. Pathogénie** – bloc pupillaire par un cristallin microsphérique dans lequel seulement une partie de la zonule a été rompue, la zonule intacte agissant comme une charnière (Fig. 13.37).



Fig. 13.37 Incarcération du cristallin dans la pupille

- 2. Traitement** – iridotomie au laser Nd : YAG.

Glaucomes traumatiques

Glaucome hémattique

- 1. Pathogénie** – obstruction trabéculaire par des hématties.
- 2. Traitement médical**
 - Bêta-bloquant et/ou inhibiteur de l'anhydrase carbonique selon la PIO.
 - Corticoïdes topiques et mydriatiques.
- 3. L'évacuation chirurgicale** – du sang avec ou sans trabéculectomie est indiquée dans les circonstances suivantes :
 - PIO de > 50 mmHg pendant 2 jours ou > 35 mmHg pendant 7 jours.

- Hématocornée précoce.
- Hyphéma total pendant plus de 5 jours (Fig. 13.38).

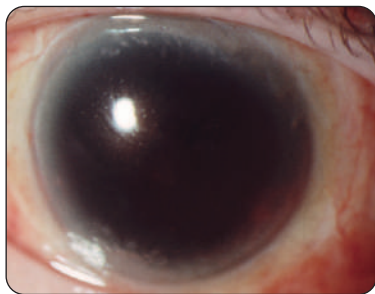


Fig. 13.38 Hyphéma total

Glaucome par récession de l'angle

1. Pathogénie

- Interruption du trabéculum et rupture des corps ciliaires dues à un traumatisme contusif (Fig. 13.39).
- L'élévation chronique de la PIO est causée par des altérations trabéculaires ultérieures.

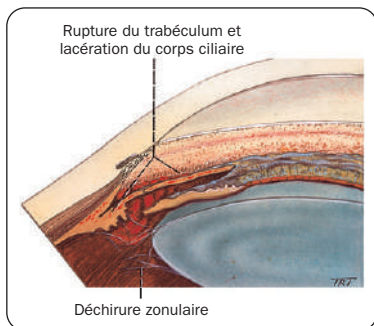


Fig. 13.39 Pathogénie du glaucome par récession de l'angle

- 2. Signes** – élargissement irrégulier des corps ciliaires associé à une cicatrice et du pigment dans la récession (Fig. 13.40).



Fig. 13.40 Récession de l'angle

3. Traitement

- Médical* – fréquemment insatisfaisant (la trabéculoplastie au laser est inefficace).
- Trabéculéctomie avec antimétabolites adjuvants.*
- Implants de drainage* – en cas d'échec de la trabéculéctomie.

Syndromes irido-cornéo-endothéliaux

Classification

Le syndrome irido-cornéo-endothélial (ICE) affecte typiquement un œil d'une femme d'âge moyen. Il se compose des trois maladies suivantes, très rares, et qui parfois se regroupent : (a) *atrophie essentielle de l'iris*, (b) *syndrome d'iris nævus (de Cogan-Reese)*, et (c) *syndrome de Chandler*.

Pathogénie

Prolifération et migration anormales de cellules endothéliales cornéennes vers l'angle et sur la surface de l'iris (« endothéliopathie proliférative ») pouvant entraîner

ner un glaucome à angle fermé synchié et une décompensation cornéenne.

Caractéristiques générales

1. Signes

- Corectopie (malposition de la pupille – Fig. 13.41).
- Pseudopolycorie (pupille pseudosurnuméraire – Fig. 13.42).
- Atrophie irienne de sévérité variable (Fig. 13.43).
- Grandes synéchies antérieures périphériques qui souvent s'étendent antérieurement à la ligne de Schwalbe (Fig. 13.44).



Fig. 13.41 Corectopie

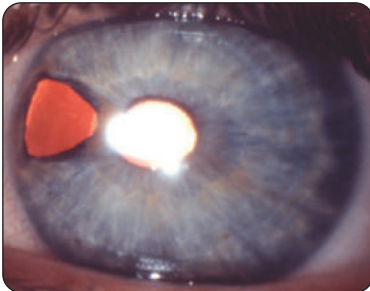


Fig. 13.42 Pseudopolycorie

2. Glaucome – dans environ 50 % des cas.

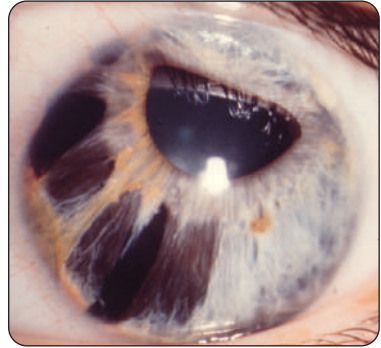


Fig. 13.43 Atrophie de l'iris

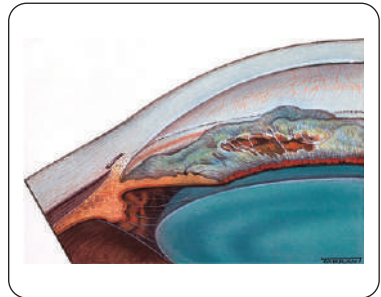


Fig. 13.44 Synéchies antérieures périphériques

Caractéristiques spécifiques

- 1. Atrophie essentielle de l'iris** – altérations iriennes sévères.
- 2. Syndrome d'iris nævus (de Cogan-Reese)**

- Nævus irien diffus ou nodules iriens (Fig. 13.45).
- L'atrophie irienne est absente dans 50 % des cas et, pour le reste, elle est faible à modérée.
- La corectopie peut être sévère.

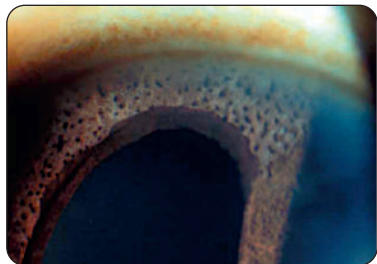


Fig. 13.45 Nodules iriens dans le syndrome de Cogan-Reese

3. Syndrome de Chandler

- Anomalies endothéliales en « métal battu » ou « argent martelé » (Fig. 13.46).
- Vision floue et halos dus à l'œdème cornéen.
- L'atrophie stromale est absente dans environ 60 % des cas et pour le reste est variable.
- La corectopie est faible à modérée.

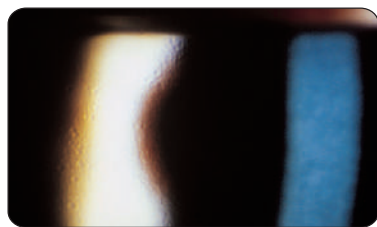


Fig. 13.46 Modifications endothéliales dans le syndrome de Chandler

Traitement du glaucome

1. Médical – souvent inefficace.
2. Trabéculéctomie – même avec antimétabolites adjuvants, elle est fréquemment sans succès.

3. Implant de drainage – fréquemment nécessaires.

Glaucome dans les tumeurs intraoculaires

Selon la localisation de la tumeur, un ou plusieurs des mécanismes suivants peuvent être en cause :

1. Invasion de l'angle – par un mélanome irien solide (Fig. 13.47).

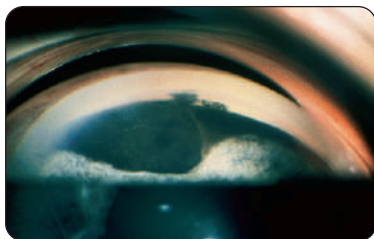


Fig. 13.47 Invasion de l'angle par une tumeur solide

2. Infiltration trabéculaire – par des cellules néoplasiques venant d'un mélanome irien (Fig. 13.48).

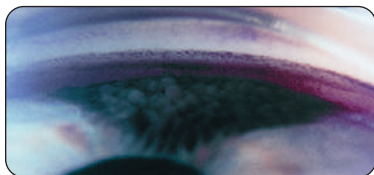


Fig. 13.48 Invasion cellulaire du trabéculum

3. Glaucome mélanomalytique – obstruction trabéculaire par des

macrophages qui ont ingéré du pigment et des cellules tumorales, similaire au glaucome phacolytique (Fig. 13.49).



Fig. 13.49 Glaucome mélanomalytique

4. Glaucome néovasculaire – mécanisme le plus commun dans le mélanome choroïdien ou le rétinoblastome.

5. Fermeture de l'angle – par un mélanome des corps ciliaires (Fig. 13.50).

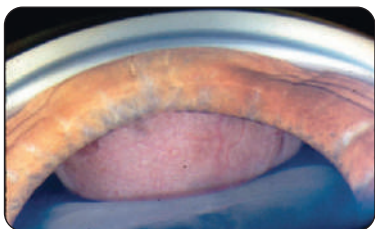


Fig. 13.50 Fermeture de l'angle par un mélanome des corps ciliaires

Glaucome dans l'iridoschisis

1. Pathogénie – fermeture de l'angle aiguë ou intermittente entraînant une atrophie de l'iris.

2. Signes

- Chambre antérieure étroite.
- Un iridoschisis affecte généralement l'iris inférieur (Fig. 13.51).
- Angle étroit avec synéchies antérieures périphériques.



Fig. 13.51 Iridoschisis – noter l'iridotomie au laser

3. Traitement – initialement, iridotomie périphérique au laser suivie d'un traitement médical.

Glaucomes congénitaux primitifs

Introduction

- 1. Transmission** – pour la plupart sporadiques; 10 % sont AR (gène GLC3 en 1p36).
- 2. Pathogénie** – développement anormal des structures de l'angle (trabéculodysgénésie) défini par l'absence de la bande des corps ciliaires due à un matériel amorphe translucide qui cache le trabéculum (Fig. 13.52).



Fig. 13.52 Angle dans le glaucome congénital



Fig. 13.54 Buphtalmie bilatérale et œdème cornéen

3. Classification

- a. *Congénital vrai* (40 %) – la PIO devient élevée pendant la vie intra-utérine.
- b. *Infantile* (55 %) – débute avant l'âge de 3 ans.
- c. *Juvenile* – débute entre 3 et 16 ans.

Diagnostic

1. **Œdème cornéen** – associé à une photophobie, un larmoiement et un blépharospasme (Fig. 13.53).



Fig. 13.53 Œdème cornéen, larmoiement et blépharospasme

3. **Ruptures de la membrane de Descemet** – avec afflux soudain d'eau dans le stroma cornéen.

4. **Stries de Haab** – rupture de la membrane de Descemet cicatrisée et apparaissant comme des lignes courbes horizontales ou transversales (Fig. 13.55).

5. **Excavation du nerf optique** – chez le jeune enfant, peut régresser une fois que la PIO est normalisée.

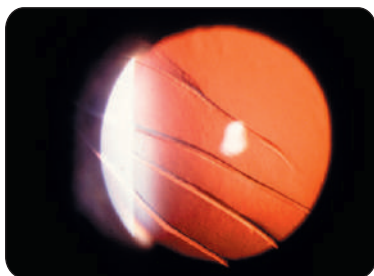


Fig. 13.55 Stries de Haab

Traitement

- 1. Goniotomie** (Fig. 13.56) – à condition que l'angle puisse être visualisé.

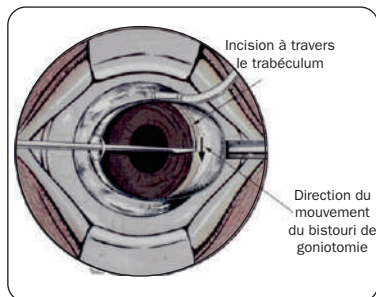


Fig. 13.56 Goniotomie

- 2. Trabéculotomie** (Fig. 13.57) – si la cornée opacifiée empêche la visualisation de l'angle ou quand la goniotomie répétée a échoué.

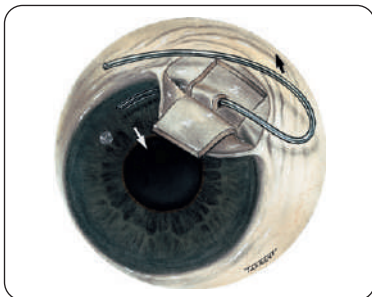


Fig. 13.57 Trabéculotomie

- 3. Trabéculectomie** – souvent efficace, notamment quand elle est combinée avec des antimétabolites adjuvants.

Glaucome dans les phacomatoses

Syndrome de Sturge-Weber

- 1. Pathogénie** – trabéculodysgénésie ou augmentation de la pression veineuse épisclérale.
- 2. Présentation** – dans les deux premières années de vie dans 60 % des cas ; à tout moment pour le reste.
- 3. Traitement**
 - a. Médical** – analogue des prostaglandines.
 - b. Goniotomie** – dans les trabéculodysgénésies.
 - c. Trabéculotomie-trabéculectomie combinées** – dans les cas débutants.

NF 1

- 1. Incidence du glaucome** – rare, généralement unilatéral et congénital ; environ 50 % ont un neurofibrome plexiforme homolatéral de la paupière supérieure ou une hémiatrophie faciale.
- 2. Pathogénie**
 - Obstruction de l'angle par du tissu neurofibromateux.
 - Anomalie du développement de l'angle qui peut être associée à un ectropion congénital de l'uvée (Fig. 13.58).
 - Fermeture secondaire de l'angle causée par le déplacement antérieur de l'iris périphérique associé à un épaissement neurofibromateux du corps ciliaire.
 - Fermeture secondaire de l'angle synchié causée par la contraction d'une membrane fibrovasculaire.

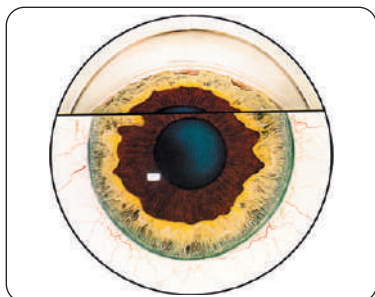


Fig. 13.58 Anomalie de l'angle dans l'ectropion congénital de l'uvée

Traitement médical du glaucome

Bêta-bloquants

Propriétés

- Ils antagonisent les effets des catécholamines sur les récepteurs bêta.
- Les non-sélectifs agissent sur les récepteurs bêta-1 et bêta-2.
- Les cardio-sélectifs (par exemple le bétaxolol) agissent surtout sur les récepteurs bêta-1.
- Réduisent la PIO par diminution de la sécrétion d'humeur aqueuse.
- Efficaces dans tous les types de glaucome, indépendamment de l'état de l'angle.

Produits

1. Timolol

- Timoptol® 0,25 %, 0,5 % 2 fois par jour.
- Timoptol-LP® 0,25 %, 0,5 % 1 fois par jour.
- Nyogel® 0,1 % 1 fois par jour.

- ##### 2. Bétaxolol (Bétopic®) 0,5 % 2 fois par jour – moins puissant que le timolol.

- ##### 3. Lévocabunolol (Bétagan®) 0,5 % 2 fois par jour – similaire au timolol.
- ##### 4. Cartéolol (Cartéol®) 1 %, 2 % 2 fois par jour – similaire au timolol, et présente aussi une activité sympathomimétique intrinsèque.
- ##### 5. Métipranolol 0,1 %, 0,3 % 2 fois par jour – similaire au timolol, mais peut parfois entraîner une uvéite antérieure granulomateuse.

Effets indésirables

- #### 1. Oculaires
- allergie, kératite ponctuée superficielle et œil sec.

2. Systémiques

- Bradycardie et hypotension par blocage des récepteurs bêta-1.
- Bronchospasme induit par blocage des récepteurs bêta-2.
- Divers – troubles du sommeil, hallucinations, confusion, dépression, fatigue, céphalée, nausée, vertiges et diminution de la libido.

- #### 3. Contre-indications
- insuffisance cardiaque, bloc de branche cardiaque de 2° ou 3° degré, bradycardie, asthme et bronchopathie obstructive.

Alpha-2 agonistes

- #### 1. Action
- réduisent la PIO par diminution de la sécrétion d'humeur aqueuse et augmentation de l'élimination uvéosclérale.

2. Brimonidine (Alphagan®) 0,2 % 2 fois par jour.

- Moins puissante que le timolol mais additif aux bêta-bloquants.
- Effets indésirables – conjonctivite allergique, xérostomie, somnolence et fatigue.

Analogues des prostaglandines et de la prostamide

Produits

- 1. Latanoprost** (Xalatan®) 0,005 %
1 instillation le soir – améliore l'élimination uvéosclérale; supérieur au timolol, bien que certains patients soient non répondeurs.
- 2. Travoprost** (Travatan®) 0,004 %
1 instillation le soir – similaire au latanoprost, sauf chez les patients mélanodermes où il apparaît être plus efficace.
- 3. Bimatoprost** (Lumigan®) 0,03 %
1 instillation le soir – similaire au latanoprost, mais améliore aussi l'écoulement à travers le trabéculum.
- 4. Unoprostone isopropyl** (Rescula®¹) 0,15 % **2 fois par jour** – améliore l'élimination trabéculaire, mais est moins efficace que le latanoprost.

Effets indésirables

1. Oculaires

- Hyperhémie conjonctivale et sensation de corps étrangers sont fréquentes.
- Allongement, épaissement, hyperpigmentation des cils, et parfois augmentation de leur nombre (Fig. 13.59).



Fig. 13.59 Modifications des cils gauches dues aux analogues des prostaglandines

- Hyperpigmentation irienne chez 11–23 % des patients après 6 mois.
 - L'hyperpigmentation de la peau périorbitaire est rare.
- 2. Systémiques** – céphalée, aggravation des migraines, éruption cutanée, et légers symptômes du système respiratoire supérieur.

Inhibiteurs de l'anhydrase carbonique en collyre

- 1. Dorzolamide** (Trusopt®) 2 % 3 fois par jour en monothérapie ou 2 fois par jour en traitement adjuvant – les effets indésirables sont une blépharoconjonctivite allergique et un goût amer transitoire.
- 2. Brinzolamide** (Azopt®) 1 % 2 ou 3 fois par jour – similaire au dorzolamide mais avec moins d'allergie.

Myotiques

Mode d'action

- 1. Dans le GPAO** – la contraction du muscle ciliaire augmente l'élimination trabéculaire de l'humeur aqueuse.
- 2. Dans le GPAF** – le myosis tire l'iris périphérique loin du trabéculum, réouvrant ainsi l'angle.

Produits

1. Pilocarpine

- Pilocarpine collyre 1 %, 2 %, 3 %, 4 % – utilisée 4 fois par jour en monothérapie et 2 fois par jour quand elle est combinée avec un bêta-bloquant.
- Pilocarpine gel (Pilogel®²)
instillation le soir.

2. Isopto-pilocarpine®.

¹ Non commercialisé en France. (NdT)

² Non commercialisé en France. (NdT)

Associations

Les associations, avec effets hypotensifs oculaires similaires à la somme des effets des composés individuels, améliorent le confort et la compliance des patients.

- 1. Cosopt®** (timolol + dorzolamide)
2 fois par jour.
- 2. Xalacom®** (timolol + latanoprost)
quotidien.
- 3. TimPilo** (timolol + pilocarpine)
2 fois par jour.
- 4. Combigan®** (timolol + brimonidine)
2 fois par jour.
- 5. Extravan®** (timolol + travaprost)
quotidien.
- 6. Duotrav®** (timolol + travoprost)
quotidien.
- 7. Ganfort®** (timolol + bimatoprost)
quotidien.

Inhibiteurs de l'anhydrase carbonique en systémique

Produits

- 1. L'acétazolamide** est disponible dans les formes suivantes :
 - Comprimés 250–1000 mg en doses fractionnées; début d'action en 1 heure, avec un pic à 4 heures et une durée d'action de 12 heures.
 - Capsules 250–500 mg à libération prolongée, quotidien, avec une durée maximale de 24 heures.
 - Poudre 500 mg, flacon pour injection; début d'action presque immédiat, avec un pic à 30 min et durée d'action de 4 heures.

Effets indésirables systémiques

(Fig. 13.60)

- 1. Paresthésies** – universelles.

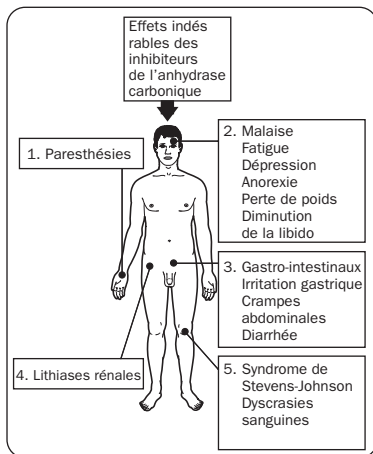


Fig. 13.60 Effets secondaires des inhibiteurs de l'anhydrase carbonique en systémique

- 2. Malaise** – malaise, fatigue, dépression, perte de poids et diminution de la libido.
- 3. Gastro-intestinaux** – irritation gastrique, crampes abdominales, diarrhée et nausée.
- 4. Lithiase rénale** – rare.
- 5. Syndrome de Stevens-Johnson** – rare.
- 6. Accidents hématologiques** – extrêmement rares.

Agents osmotiques

Indications

Quand une baisse temporaire de la PIO est nécessaire et qu'elle ne peut pas être obtenue par d'autres moyens.

- Glaucome aigu par fermeture de l'angle.
- Avant une chirurgie intraoculaire quand la PIO est très élevée, comme cela peut se produire après luxation du cristallin en chambre antérieure.

Produits

- 1. Glycérol per os** – 1–2 g/kg de poids corporel ou 2 ml/kg de poids corporel (solution 50 %). Pic d'action sous 1 heure, avec durée d'action de 3 heures.
- 2. Mannitol intraveineux** – 1 g/kg de poids corporel ou 5 ml/kg de poids corporel (solution 20 % dans l'eau); pic d'action sous 30 min avec durée d'action jusqu'à 6 heures.

Effets indésirables

- 1. Surcharge cardiovasculaire** – due à l'augmentation du volume extracellulaire.
- 2. Rétention urinaire** – chez l'homme âgé après administration intraveineuse.
- 3. Divers** – céphalée, dorsalgies, nausée et confusion mentale.

Traitement par laser

Trabéculoplastie au laser argon

- 1. Définition** – application de légères brûlures au laser au niveau du trabéculum pour améliorer l'écoulement d'humeur aqueuse et abaisser la PIO.
- 2. Indications** – glaucomes à angle ouvert, généralement comme complément au traitement médical.
- 3. Technique**
 - Réglages du laser – taille du spot de 50 μm , durée de 0,1 s et puissance de 700 mW (peut être augmentée si nécessaire).
 - Un verre à gonioscopie est positionné avec le miroir à midi pour visualiser la partie inférieure de l'angle.

- Le laser est appliqué à la jonction entre le trabéculum pigmenté et celui non pigmenté (Fig. 13.61).
- Un total de 50 brûlures sont appliquées sur 180° de l'angle.



Fig. 13.61 Trabéculoplastie au laser. (a) Mise au point correcte du faisceau de visée; (b) mise au point incorrecte

- 4. Complications** – synéchies antérieures périphériques (Fig. 13.62), élévation aiguë de la PIO et iritis.

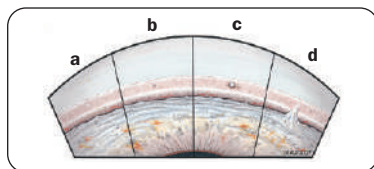


Fig. 13.62 Trabéculoplastie au laser. (a) Blanchissement du trabéculum – approprié; (b) petite bulle – aussi appropriée; (c) grande bulle – excessive; (d) synéchie antérieure périphérique

- 5. Résultats** – bons dans le GPAO, le glaucome pigmentaire et le glaucome pseudoexfoliatif.

Trabéculoplastie sélective au laser

- 1. Définition** – double fréquence de 532 nm. Le laser Nd : YAG est utilisé; il cible sélectivement le

pigment mélanique des cellules trabéculaires, laissant les cellules et structures non pigmentées indemnes.

- 2. Efficacité** – probablement aussi efficace que la trabéculoplastie au laser argon, bien que sa place exacte dans le traitement du glaucome à angle ouvert ne soit pas encore définie.

Iridotomie au laser Nd : YAG

- 1. Définition** – procédure qui réalise un trou dans l'iris afin de rétablir la communication entre les chambres postérieure et antérieure.
- 2. Indications**
- Glaucome à angle fermé avec bloc pupillaire, primitif et secondaire.
 - Prophylaxie de l'œil adelphe des patients avec un glaucome primitif à angle fermé.
- 3. Technique**
- Réglages du laser – 4–8 mJ avec 2 à 3 tirs par rafale.
 - Un verre spécial à iridotomie est positionné.
 - L'ouverture est faite au niveau d'un site périphérique protégé par la paupière supérieure (Fig. 13.63).
 - La pénétration réussie est définie par un jet de pigment.



Fig. 13.63 Iridotomie au laser Nd : YAG

- 4. Complications** – saignement, élévation de la PIO, iritis, opacités du cristallin, éblouissement et diplopie.

Cyclodestruction au laser diode

- 1. Définition** – procédure qui abaisse la PIO par destruction d'une partie de l'épithélium ciliaire sécrétoire.
- 2. Indications** – principalement pour contrôler la douleur dans les glaucomes secondaires réfractaires avec faible potentiel visuel.
- 3. Technique**
- Anesthésie sous-ténonienne ou péribulbaire.
 - Réglages du laser – 1–2 s et 1500–2000 mW.
 - Les brûlures sont appliquées à 1,2 mm en arrière du limbe sur 180° (Fig. 13.64).



Fig. 13.64 Cycloablation au laser diode

- 4. Complications** – iritis, amincissement scléral, hypotonie, décompensation cornéenne, et décollement rétinien et choroïdien.

Chirurgie

Trabéculéctomie

- 1. Définition** – procédure dans laquelle une fistule est créée pour permettre

l'écoulement d'humeur aqueuse de la chambre antérieure vers l'espace sous-ténonien.

2. Indications – quand le traitement médical (avec ou sans trabéculoplastie au laser) a échoué pour parvenir au contrôle suffisant de la PIO.

3. Technique

- Un volet de conjonctive et de la capsule de Tenon est réalisé en supérieur (Fig. 13.65a-c).
- Un volet scléral superficiel est disséqué (3 mm × 4 mm – Fig. 13.65d-f).

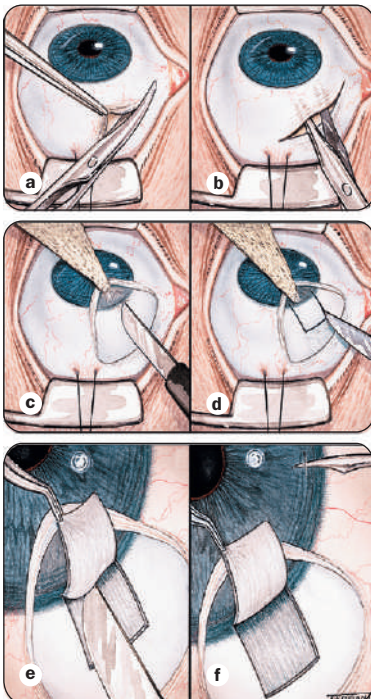


Fig. 13.65 Trabéculéctomie

- Un fragment scléral profond (1,5 mm × 2 mm) est excisé (Fig. 13.66a-c).
- Iridectomie (Fig. 13.66d).
- Le volet superficiel est suturé (Fig. 13.66e).
- La conjonctive et la capsule de Tenon sont suturées (Fig. 13.66f).

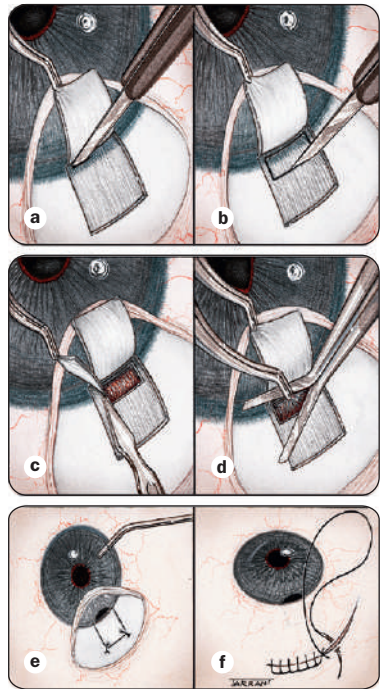


Fig. 13.66 Trabéculéctomie

4. Complications – chambre antérieure étroite (bloc pupillaire, hyperfiltration, glaucome malin), échec de filtration, fuite de la bulle, et infection bactérienne de la bulle.

Chirurgie non perforante

1. **Définition** – procédure dans laquelle la chambre antérieure n'est pas pénétrée et le trabéculum interne préservé, réduisant ainsi l'incidence des hyperfiltrations et hypotonies postopératoires et leurs séquelles potentielles.
2. **Indications** – GPAO ne nécessitant pas de très basse PIO.
3. **Technique**
 - Deux volets sclééraux lamellaires sont réalisés (Fig. 13.67).
 - Le volet profond est excisé en laissant en arrière une fine membrane composée de trabéculum/membrane de Descemet à travers lesquels diffuse l'humeur aqueuse de la chambre antérieure vers l'espace sous-conjonctival.

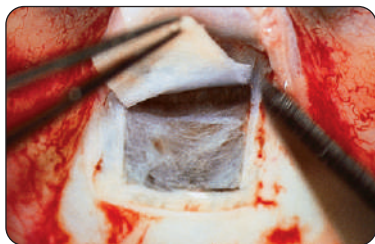


Fig. 13.67 Chirurgie non perforante – la profondeur du volet est tenue

4. **Complications** – similaires à la trabéculéctomie, sauf pour la chambre antérieure étroite.

Antimétabolites adjuvants

1. **Définition** – agents qui inhibent la réponse cicatricielle naturelle qui peut empêcher le succès de la chirurgie filtrante.

2. **Indications** – facteurs de risque d'échec de la trabéculéctomie tels que le glaucome néovasculaire, échecs antérieurs de trabéculéctomie ou d'implant de drainage, et certains glaucomes secondaires.

3. Agents

- a. **5-Fluorouracile (5-FU)** – peut être utilisé pendant la chirurgie par application d'une éponge de cellulose imbibée au niveau du site de filtration, ou en postopératoire par injection sous-conjonctivale.
- b. **Mitomycine C (MMC)** – plus puissante que le 5-FU ; peut être utilisée pendant la chirurgie comme le 5-FU et peut aussi être appliquée sur la bulle en postopératoire.

4. **Complications** – ulcères épithéliaux cornéens, et bulles kystiques amincies prédisposant à l'hypotonie chronique, fuite tardive de la bulle, blébite (Fig. 13.68) et endophtalmite.

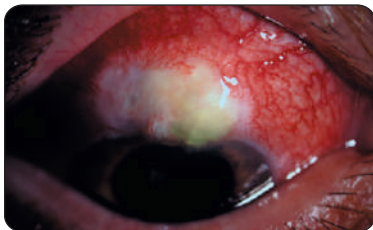


Fig. 13.68 Blébite

Implants de drainage

1. **Définition** – tubes en plastique, qui créent une communication entre la chambre antérieure et l'espace sous-ténonien (Fig. 13.69).

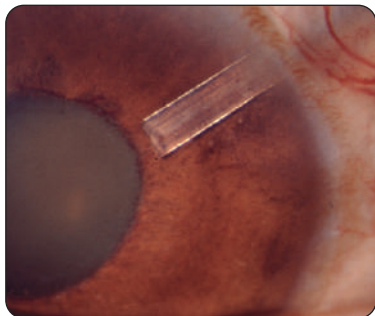


Fig. 13.69 Implant de drainage

2. Indications – circonstances où la chirurgie conventionnelle, même avec antimétabolites adjuvants, a très peu de chances de réussir.

3. Types d'implants

- a. *Molteno* – tube de silicone lié à une plaque de polypropylène.
- b. *Baerveldt* – tube de silicone lié à une grande plaque de silicone imprégnée de baryum.
- c. *Ahmed* – tube de silicone lié à une valve de silicone dans un ensemble en polypropylène.

4. Complications – drainage excessif, malposition, érosion du tube, échec de drainage et encapsulation de la bulle.

5. Résultats – PIO < 21 mmHg atteinte dans 50 à 70 % des cas, mais un traitement topique est souvent nécessaire pour maintenir la PIO.

Introduction	240
Signes cliniques	240
Traitement	243
Uvéite intermédiaire	245
Uvéite dans les spondyloarthropathies	246
Uvéite et arthrite juvénile	247
Uvéite dans les maladies intestinales	248
Uvéite et néphropathie	248
Sarcoïdose	248
Maladie de Behçet	250
Syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada	251
Uvéites parasitaires	252
Uvéites virales	255
Uvéites fongiques	259
Uvéites bactériennes	261
Choriocapillaropathies inflammatoires idiopathiques primaires (syndromes des taches blanches)	264
Syndrome uvéitique de Fuchs	269
Uvéites postérieures diverses	271

Introduction

Classification (Fig. 14.1)

1. Uvéite antérieure

- Iritis – atteinte prédominante de l'iris.
- Iridocyclite – atteinte de l'iris et du corps ciliaire.

2. Uvéite intermédiaire

– atteinte prédominante du vitré.

3. Uvéite postérieure.

- Rétinite
- Choroïdite.
- Vasculite – peut être veineuse ou artérielle ou les deux.

4. Panuvéite

– atteinte de l'ensemble du tractus uvéal sans qu'il y ait un site où l'inflammation est prédominante.

5. Endophtalmie

– atteinte de tous les tissus intraoculaires sauf la sclère.

6. Panophtalmie

– atteinte de tout le globe.

Définitions

1. Début

– brutal ou insidieux.

2. Durée

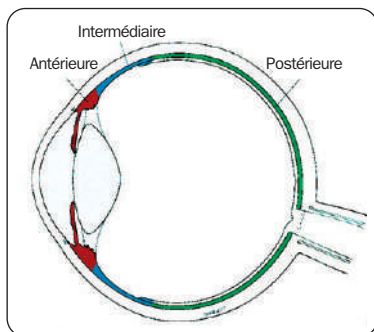


Fig. 14.1 Classification anatomique des uvéites

a. Limitée

– moins de 3 mois.

b. Persistante

– poussée plus longue.

3. Évolution

a. Aiguë

– début brutal et durée limitée.

b. Récurrente

– épisodes répétés séparés par des périodes d'inactivité durant au moins 3 mois.

c. Chronique

– persistante avec des rechutes rapides (en moins de 3 mois) après arrêt du traitement.

d. Rémission

– maladie inactive pendant au moins 3 mois après arrêt du traitement.

Signes cliniques

Uvéite antérieure aiguë (UAA)

1. Présentation

– début brutal : douleur et photophobie unilatérales.

2. Injection ciliaire (cercle périkératique)

(Fig. 14.2).

3. Aspect poussiéreux « sale » de l'endothélium cornéen

(Fig. 14.3).

4. Tyndall cellulaire et protéique en chambre antérieure

– variable selon l'activité de la maladie (Fig. 14.4).

5. Cellules inflammatoires au niveau du vitré antérieur

– dans les iridocyclites.

6. Exsudats fibrineux dans la chambre antérieure

– se voient dans les uvéites associées au HLA-B27 (Fig. 14.5).

7. Hypopion

– dans les uvéites sévères (Fig. 14.6).

8. Synéchies postérieures

– peuvent se développer rapidement (Fig. 14.7).

9. Durée

– 5 à 6 semaines.

10. Pronostic

– bon.

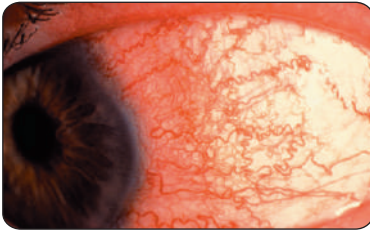


Fig. 14.2 Injection ciliaire

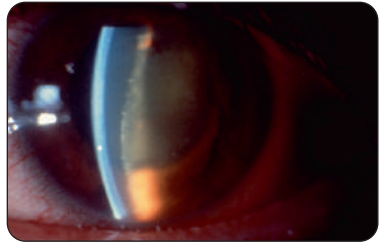


Fig. 14.5 Exsudats fibrineux

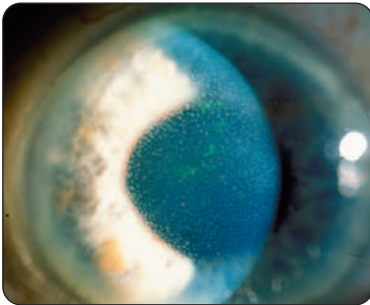


Fig. 14.3 Aspect poussiéreux de l'endothélium



Fig. 14.6 Hypopion

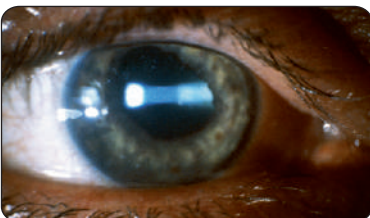


Fig. 14.4 Tyndall cellulaire et protéique

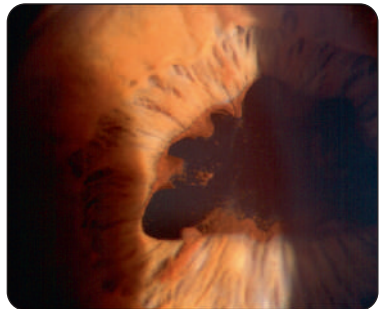


Fig. 14.7 Synéchies postérieures

Uvéite antérieure chronique (UAC)

1. Présentation – début insidieux, parfois asymptomatique jusqu'à ce que des complications apparaissent.

2. Inspection – habituellement œil blanc ou parfois légèrement hyperhémie lors des périodes d'exacerbation.

3. **Tyndall cellulaire** – variable selon l'activité de la maladie.
4. **Tyndall protéique** – peut être plus marqué que le tyndall cellulaire dans les uvéites chroniques.
5. **Précipités rétrodescemétiques (PRD)** – prennent un aspect en «graisse de mouton» dans les uvéites granulomateuses (Fig. 14.8).
6. **Nodules iriens** – se voient dans les uvéites granulomateuses (Fig. 14.9).
 - Les nodules de Koeppe sont petits et localisés au niveau du bord pupillaire.
 - Les nodules de Busacca se situent au niveau du stroma irien.
 - De gros nodules roses sont caractéristiques des uvéites sarcoïdosiennes.

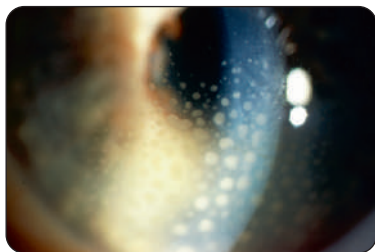


Fig. 14.8 Précipités rétrodescemétiques en «graisse de mouton»

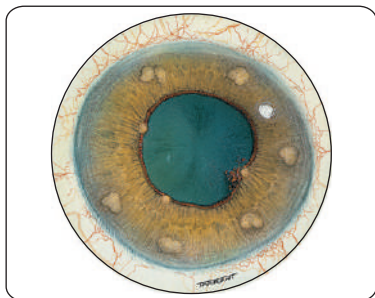


Fig. 14.9 Nodules iriens

7. **Durée** – supérieure à 6 semaines, parfois plusieurs mois.
8. **Pronostic** – réservé ; les complications telles qu'une kératopathie en bandelette ou une cataracte sont fréquentes.

Uvéite postérieure

1. **Présentation** – dépend de la localisation du site d'inflammation et de la présence de hyalite.
2. **Rétinite** – peut être focale ou multifocale ; les lésions actives sont représentées par des foyers rétinien blanchâtres à bords flous (Fig. 14.10).

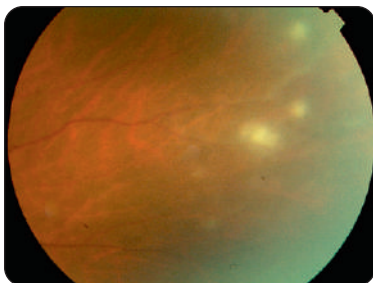


Fig. 14.10 Rétinite multifocale

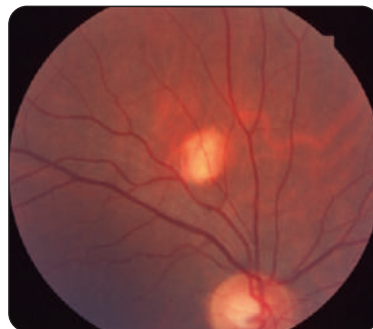


Fig. 14.11 Choroïdite



Fig. 14.12 Vascularite rétinienne

- 3. Choroidite** – peut être focale, multifocale ou géographique; les lésions actives sont des nodules arrondis jaunes (Fig. 14.11).
- 4. Vascularite** – engainements blancs périvasculaires (Fig. 14.12).

Traitement

Mydriatiques

Produits

- 1. À courte durée d'action**
- Tropicamide* (0,5 % et 1 %) – durée d'action 6 heures.
 - Cyclopentolate* (0,5 % et 1 %) – durée d'action 24 heures.
 - Phényléphrine* (2,5 % et 10 %) – durée d'action 3 heures mais sans cycloplégie.
- 2. À longue durée d'action**
- Homatropine* 2 % – durée d'action jusqu'à 2 jours.
 - Atropine* 1 % – durée d'action jusqu'à 2 semaines.

Indications

- 1. Effet antalgique** – par blocage du spasme ciliaire et pupillaire, avec l'atropine ou l'homatropine.

2. Levée des synéchies récentes

- Utilisation intensive des mydriatiques topiques (atropine, phényléphrine).
- Injections sous-conjonctivales de Mydracaïne¹ (adrénaline, atropine et procaïne).

- 3. Prévention de la formation des synéchies postérieures** – avec des produits à courte durée d'action qui permettent un certain jeu pupillaire.

Corticoïdes topiques

1. Traitement de l'UAA

- Initialement, instillations fréquentes, toutes les heures ou toutes les minutes pendant les 5 premières minutes de chaque heure.
- Dégression progressive : toutes les 2 heures, puis toutes les 3 heures, puis 4 fois par jour, et finalement diminution à une goutte par semaine.
- Arrêt en 5 à 6 semaines.

2. Traitement de l'UAC

- Les poussées aiguës sont traitées comme les UAA.
- Quand l'inflammation est contrôlée, les corticoïdes sont diminués à une goutte par mois.

- 3. Complications** – hypertonie oculaire, cataracte, kératite infectieuse et parfois effets secondaires systémiques.

Injections périoculaires de corticoïdes

1. Injection sous-conjonctivale antérieure

- Corticoïdes à courte durée d'action (prednisolone) dans les UAA sévères.
- Corticoïdes à longue durée d'action (acétonide de triamcinolone, acétate de méthylprednisolone) dans les UAC sévères.

¹ Non commercialisée en France (NdT)

2. Injection sous-ténonienne postérieure de corticoïdes à longue durée d'action (Fig. 14.13) – pour les uvéites intermédiaires et certains cas d'uvéites postérieures.



Fig. 14.13 Injection sous-ténonienne postérieure de corticoïdes

3. Complications – pénétration intraoculaire, hypertension oculaire, lipoatrophie sous-cutanée, ptosis, lésion du nerf optique et parésie des muscles extraoculaires.

Injections intravitréennes de corticoïdes

1. Injection (acétonide de triamcinolone) – pour les uvéites postérieures et les OMC réfractaires aux autres formes d'administration.

2. Implants à libération prolongée (acétonide de fluocinolone) – pour les uvéites postérieures réfractaires au traitement habituel ou en cas de mauvaise tolérance.

Corticoïdes systémiques

1. Produits

a. Prednisolone orale (comprimés à 5 mg ou 25 mg).

b. Méthylprednisolone en intraveineux (1 g/jour).

2. Indications

- Uvéite intermédiaire réfractaire aux injections sous-ténoniennes.
- Uvéite postérieure ou panuvéite avec menace de la fonction visuelle, surtout si l'atteinte est bilatérale.

3. Contre-indications

- Diabète mal contrôlé : contre-indication relative.
- Ulcère gastroduodénal.
- Ostéoporose.
- Infection active.
- Antécédents de troubles psychotiques après administration de corticoïdes.

4. Règles générales d'administration

- Dose initiale de prednisolone : 1–2 mg/kg/jour.
- Puis dégression lente sur plusieurs semaines.
- Des doses de 40 mg ou moins pendant 3 semaines ou moins ne nécessitent pas de dégression progressive.
- Des doses de plus de 15 mg/jour ne sont pas acceptables sur le long terme.

5. Effets secondaires

- a. Du traitement à court terme** – dyspepsie, troubles de l'humeur, troubles hydroélectrolytiques, nécrose aseptique de la tête fémorale et, très rarement, coma diabétique non cétosique hyperosmolaire.
- b. Du traitement au long cours** – aspect cushingoïde, ostéoporose, retard de croissance chez l'enfant, réactivation d'infections telles que la tuberculose, cataracte, déséquilibre de diabète.

Immunosuppresseurs

1. Indications

- Uvéite avec menace visuelle* – souvent bilatérale, non infectieuse et corticorésistante.
- Épargne cortisonique* – chez les patients qui présentent des effets systémiques importants secondaires à la corticothérapie par voie générale.

2. Produits – azathioprine, méthotrexate et mycophénolate mofétil.

3. Effets secondaires – myélosuppression, désordres digestifs et hépatotoxicité.

Immunomodulateurs

Ciclosporine

- Indications** – maladie de Behçet, uvéite intermédiaire, rétinohoréïdopathie de birdshot, syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada, ophtalmie sympathique et vascularite rétinienne idiopathique.
- Effets secondaires** – néphrotoxicité, hyperlipémie, hépatotoxicité, hypertension, hirsutisme et hyperplasie gingivale.

Tacrolimus

- Indications** – alternative à la ciclosporine en cas de manque d'efficacité ou de mauvaise tolérance.
- Effets secondaires** – hyperglycémie, neurotoxicité et néphrotoxicité.

Uvéite intermédiaire

1. Introduction

- Uvéite intermédiaire (UI) – idiopathique ou associée à une pathologie systémique.

- Pars planite (PP) – type particulier d'UI idiopathique dans lequel on retrouve des banquises et des œufs de fourmis.

2. Présentation – début insidieux de vision floue souvent associée à des myodésopsies.

3. Uvéite antérieure

- Minime dans la PP
- Peut être plus sévère dans les autres formes d'UI.

4. Vitré

- Hyalite plus importante dans le vitré antérieur.
- Condensation (Fig. 14.14).
- Opacités en œufs de fourmis plus nombreuses en inférieur (Fig. 14.15).

5. Segment postérieur

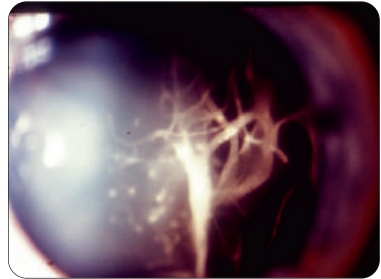


Fig. 14.14 Condensations vitréennes

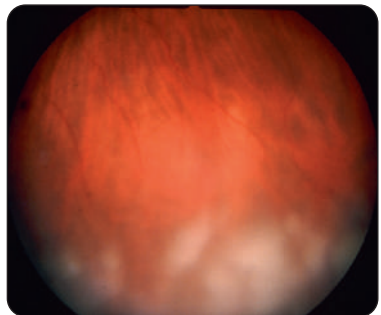


Fig. 14.15 Œufs de fourmis vitréens

- Périphlébite périphérique, surtout dans la sclérose en plaques.
- Banquise inférieure (Fig. 14.16).
- Néovascularisation au niveau de la banquise ou de la tête du nerf optique.



Fig. 14.16 Aspect en banquise

- Évolution** – formes bénignes à résolution rapide et spontanée; formes sévères et prolongées avec épisodes d'exacerbation.
- Complications** – OMC dans 30 % des cas, membrane épitrécinienne maculaire, cataracte, tumeur vasoproliférative, DR et hémorragie intravitréenne.
- Traitement de l'OMC**
 - En première intention : injections sous-ténoniennes de triamcinolone.
 - Autres options thérapeutiques – corticoïdes systémiques, vitrectomie et immunosuppresseurs.
- Associations systémiques** – sclérose en plaques, sarcoïdose et maladie de Lyme.

Uvêite dans les spondyloarthropathies

HLA-B27 et spondyloarthropathies

Une forte association existe entre le HLA-B27 et les spondyloarthropathies; la prévalence de l'antigène HLA-B27 est estimée à :

- 6–8 % chez les Caucasiens aux États-Unis.
- 50 % des patients présentant une UAA qui sont par ailleurs bien portants.
- 90 % des patients présentant une UAA qui ont une spondyloarthropathie, le plus souvent une spondylarthropathie ankylosante.

Spondylarthropathie ankylosante (SPA)

1. UAA

- Atteint 25 % des patients avec SPA.
- 25 % des sujets masculins avec UAA vont présenter une SPA.
- Typiquement unilatérale, sévère, récurrente et associée à des exsudats fibreux.

2. Autres manifestations – conjonctivite.

Syndrome de Reiter

1. UAA

- Survient chez jusqu'à 12 % des patients.
- Sa prévalence est plus importante chez les patients HLA-B27.

2. Autres manifestations – conjonctivite (très fréquente), kératite nummulaire, sclérite et épisclérite.

Rhumatisme psoriasique

1. **UAA** – atteint environ 7 % des patients.
2. **Autres manifestations** – conjonctivite, infiltrats cornéens marginaux et kératoconjonctivite sèche.

Uvéite et arthrite juvénile

Arthrite juvénile idiopathique (AJI)

1. **Définition** – arthrite inflammatoire évoluant pendant au moins 6 semaines survenant avant l'âge de 16 ans.
2. **Classification** – fondée sur l'âge de début et le nombre des articulations affectées dans les six premiers mois :
 - a. **Début oligoarticulaire** (60 % des cas)
 - < 4 articulations atteintes.
 - Uvéite chez environ 20 % des patients.
 - Facteurs de risque d'uvéite – début précoce de l'AJI, présence d'AAN et de HLA-DR5.
 - b. **Début polyarticulaire** (20 % des cas)
 - > 4 articulations atteintes.
 - Uvéite chez environ 5 % des patients.
 - c. **Forme à début systémique** – se voit chez environ 20 % des patients, mais n'est pas associée aux uvéites.
3. **Présentation clinique** – souvent détectée lors d'un examen systématique à la lampe à fente ou lors de complications telles que la kératopathie en bandelette et la cataracte (Fig. 14.17).

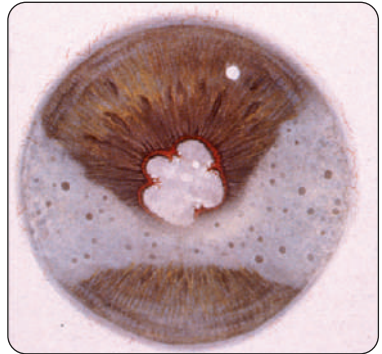


Fig. 14.17 Kératopathie en bandelette et cataracte

4. **Signes** – UAC non granulomateuse, œil blanc, bilatérale dans 70 % des cas.
5. **Dépistage de l'uvéite** – pendant au moins 7 ans à partir du début de l'arthrite jusqu'à l'âge de 12 ans au moins. Le rythme de surveillance est guidé par les facteurs de risque suivants :
 - Début systémique = surveillance ophtalmologique non indiquée.
 - Début polyarticulaire = surveillance tous les 9 mois.
 - Début polyarticulaire + AAN = tous les 6 mois.
 - Début oligoarticulaire = tous les 3 mois.
 - Début oligoarticulaire + AAN = tous les 3 mois.

Granulomatose familiale juvénile systémique (syndrome de Blau, maladie de Jabs)

1. **Transmission** – AD.
2. **Définition** – début dans l'enfance d'une maladie granulomateuse de la

peau, des yeux et des articulations mais sans atteinte pulmonaire.

3. Uvélite – panuvéite et choroïdite multifocale.

4. Diagnostics différentiels – sarcoïdose et AJL.

Uvélite dans les maladies intestinales

1. Rectocolite hémorragique

- Une UAA se voit dans environ 5 % des cas – plus fréquente en cas de spondylarthrite ankylosante associée.
- Autres manifestations – infiltrats cornéens périphériques, conjonctivite, épisclérite, sclérite et vascularite rétinienne.

2. Maladie de Crohn

- Une UAA se voit dans environ 3 % des cas.
- Autres manifestations – conjonctivite, épisclérite, infiltrats cornéens périphériques et périphlébite rétinienne.

3. Maladie de Whipple – hyalite, rétinite, choroïdite multifocale, hémorragies rétinienne et nodules cotonneux.

Uvélite et néphropathie

Syndrome TINU (*tubulointerstitial nephritis and uveitis*)

- Définition** – maladie rare caractérisée par l'association d'une néphrite tubulo-interstitielle idiopathique et d'une uvélite.
- Début** – chez le grand enfant, avec protéinurie, anémie, hypertension et insuffisance rénale.
- Uvélite** – antérieure, bilatérale et non granulomateuse.

Glomérulonéphrite à IgA

- Définition** – maladie assez fréquente caractérisée par un dépôt d'IgA dans le mésangium glomérulaire.
- Début** – 3^e-5^e décennie, avec hématurie macroscopique récurrente et infections du tractus respiratoire supérieur.
- Manifestations oculaires** – uvélite antérieure, kératoconjonctivite et sclérite.

Sarcoïdose

1. Uvélite antérieure

- UAA dans les sarcoïdoses à début aigu.
- UCA granulomateuse chez les patients présentant une atteinte pulmonaire chronique.

2. Uvélite intermédiaire – peut précéder l'atteinte systémique.

3. Périphlébite – en taches de bougie (Fig. 14.18).

4. Choroïdite

- Choroïdite multifocale (Fig. 14.19).
- Petits infiltrats multiples, jaune pâle, à l'emporte-pièce.



Fig. 14.18 Aspect en tache de bougie

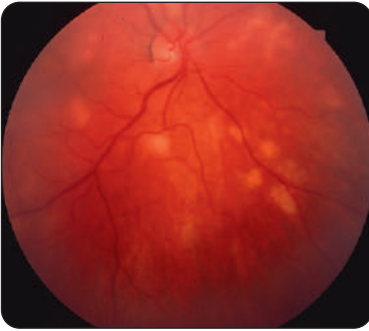


Fig. 14.19 Choroïdite multifocale



Fig. 14.21 Granulomes rétiens

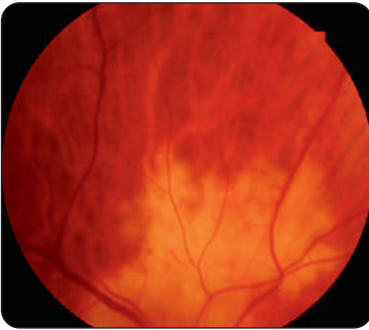


Fig. 14.20 Infiltrat à bords irréguliers « amœboïde »

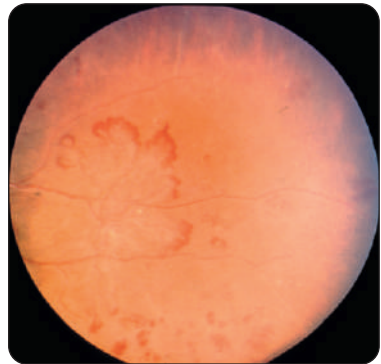


Fig. 14.22 Néovascularisation périphérique

- Grands infiltrats confluents à limites irrégulières (*Fig. 14.20*).
- Un granulome choroïdien solitaire est rare.

5. Granulomes rétiens – lésions jaunes discrètes, de petite taille (*Fig. 14.21*).

6. Néovascularisation rétinienne périphérique – secondaire à une atteinte capillaire (*Fig. 14.22*).

7. Nerf optique – granulomes (*Fig. 14.23*) et œdème papillaire persistant.

8. Examens complémentaires – biopsie de la conjonctive ou de la glande lacrymale, radiographie du thorax, dosage de l'enzyme de conversion de l'angiotensine et du lysozyme sérique.

9. Traitement de l'uvéïte postérieure – injection sous-ténonienne de corticoïdes ou corticothérapie systémique ; rarement, ciclosporine ou méthotrexate.

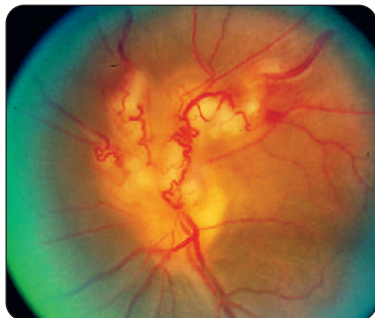


Fig. 14.23 Granulome du disque optique

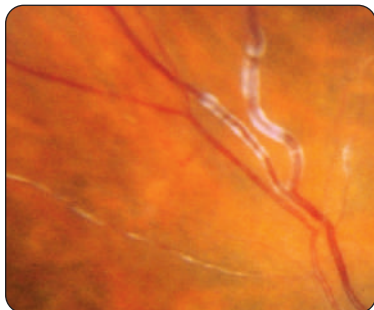


Fig. 14.24 Vascularite

Maladie de Behçet

1. Incidence de l'uvéite

- 95 % des hommes et 70 % des femmes dans les 2 ans qui suivent les premiers aphtes buccaux.
- Révélatrice dans environ 10 % des cas.

2. UAA – associée parfois à un hypopion mobile et un œil blanc.

3. Infiltrats rétinien transitoires – pendant le stade aigu de la pathologie systémique (Fig. 14.10).

4. Vascularite rétinienne

- Peut toucher à la fois les veines et les artères (Fig. 14.24).
- Peut se compliquer d'occlusion vasculaire et d'atrophie optique (Fig. 14.25).

5. Hyalite – quasi constante en cas de maladie oculaire active (Fig. 14.26).

6. Autres manifestations – conjonctivite, ulcères conjonctivaux, épisclérite, sclérite et ophtalmoplégie.

7. Traitement de l'uvéite postérieure

- Corticoïdes systémiques de courte durée et azathioprine au long cours.



Fig. 14.25 Stade terminal (maladie de Behçet)

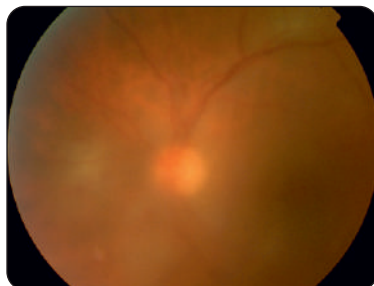


Fig. 14.26 Hyalite sévère

- Autres options thérapeutiques – ciclosporine, interféron alpha-2a en sous-cutané, et inhibiteurs biologiques.

8. Pronostic – réservé – 20 % de malvoyance malgré le traitement.

Syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada

- 1. Uvéite antérieure** – non granulomateuse durant la phase aiguë et aspect granulomateux lors des récurrences.
- 2. Uvéite postérieure avec dans l'ordre chronologique :**
 - Une infiltration choroïdienne diffuse.
 - Des décollements séreux rétinien multifocaux et un œdème papillaire (Fig. 14.27).
 - Un DR exsudatif.
 - Une atrophie diffuse de l'EP (aspect en coucher du soleil du fond d'œil) qui peut être associé à des petits points atrophiques discrets en périphérie (Fig. 14.28).
- 3. Angiographie à la fluorescéine**
 - Clichés précoces – multiples points hyperfluorescents (Fig. 14.29a).



Fig. 14.27 Décollements séreux rétinien multifocaux



Fig. 14.28 Aspect en coucher du soleil du fond d'œil

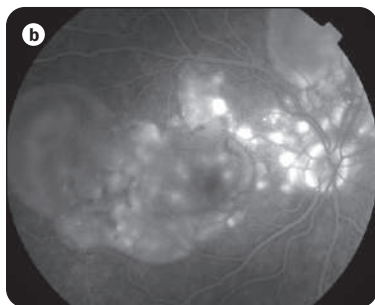
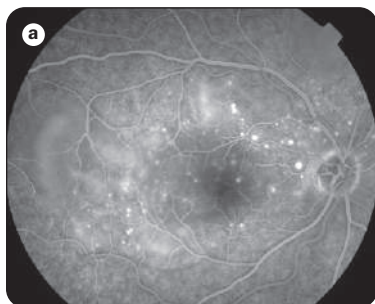


Fig. 14.29 (a) Points hyperfluorescents précoces; (b) accumulation tardive de colorant sous-rétinien

- Clichés tardifs – accumulation du colorant dans les espaces sous-rétiniens (Fig. 14.29b).
- 4. ICG** – points sombres hypofluorescents, remplissage retardé ou irrégulier, difficulté de distinguer les vaisseaux choroïdiens aux temps précoces.
- 5. Traitement de l'uvêite postérieure** – corticoïdes intraveineux ou per os à forte dose; ciclosporine pour les non-répondeurs.

Uvêites parasitaires

Toxoplasmose rétinienne

1. Pathogénie

- Infestation par le *Toxoplasma gondii*, protozoaire intracellulaire obligatoire.
- Le chat est l'hôte définitif et les autres animaux comme l'homme sont des hôtes intermédiaires (Fig. 14.30).

2. Signes

- Uvêite antérieure « inversée », souvent granulomateuse.
- Rétinite focale au voisinage d'une cicatrice ancienne pigmentée (« lésion satellite » – Fig. 14.31).

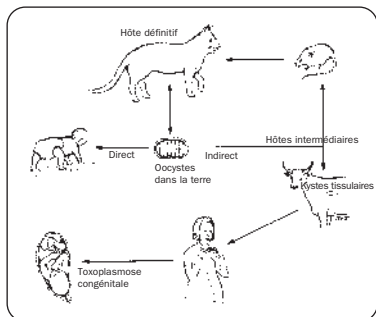


Fig. 14.30 Cycle de vie du *Toxoplasma gondii*

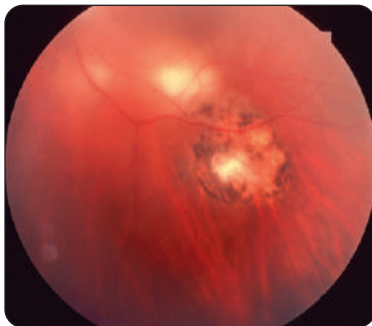


Fig. 14.31 Rétinite toxoplasmique aiguë

- Hyalite sévère (aspect de lampe dans le brouillard – Fig. 14.32).
- Lésions inactives – cicatrice atrophique à bords pigmentés (Fig. 14.33).

- 3. Examens complémentaires** – dye-test de Sabin-Feldman, immunofluorescence indirecte, hémagglutination et ELISA.
- 4. Traitement des lésions avec menace visuelle**

- Prednisolone per os* + traitement anti-*Toxoplasma*.
- Clindamycine* 300 mg 4 fois par jour pendant 3 à 4 semaines + un sulfamide.

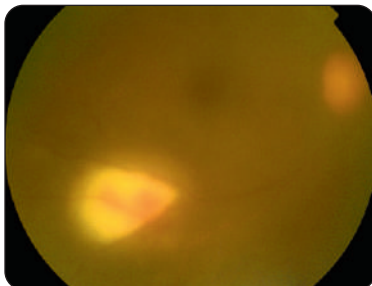


Fig. 14.32 Aspect de phare dans le brouillard

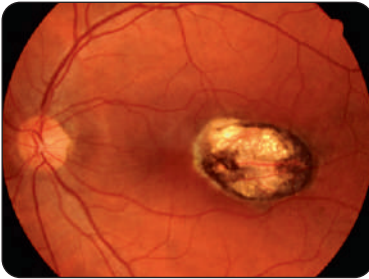


Fig. 14.33 Lésion cicatricielle inactive

- c. *Sulfadiazine* 1 g 4 fois par jour pendant 3 à 4 semaines + *pyriméthamine*.
- d. *Pyriméthamine* 25–50 mg par jour pendant 4 semaines + *acide folinique* 5 mg 3 fois par semaine.
- e. *Cotrimoxazole* (Bactrim®) 960 mg 2 fois par jour pendant 4 à 6 semaines en monothérapie ou associé à la *clindamycine*.
- f. *Atovaquone* 750 mg 3 fois par jour.
- g. L'*azithromycine* 500 mg par jour est une bonne alternative à la sulfadiazine.

Toxocarose

La toxocarose est secondaire à une infestation par un ascaris intestinal fréquent du chien, *Toxocara canis*.

Endophtalmie chronique

1. **Présentation** – vers l'âge de 2–9 ans avec une leucocorie ([Fig. 14.34](#)), un strabisme ou une baisse visuelle unilatérale.
2. **Signes**
 - UAC et hyalite.
 - Granulome périphérique dans certains cas.
 - Exsudats périphériques denses blanc-grisâtre.

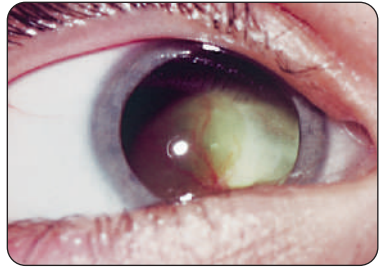


Fig. 14.34 Leucocorie dans le cadre d'une endophtalmie à *Toxocara*

3. **Traitement** – les corticoïdes peuvent être utilisés pour diminuer l'activité inflammatoire.

4. **Pronostic** – très mauvais.

Granulome du pôle postérieur

1. **Présentation** – vers l'âge de 6–14 ans, avec baisse visuelle unilatérale.
2. **Signes**
 - Absence d'inflammation intraoculaire.
 - Granulome du pôle postérieur ([Fig. 14.35](#)).
 - Bandes de traction vitréorétinienne et DR tractionnel.



Fig. 14.35 Granulome du pôle postérieur

Granulome périphérique

- 1. Présentation** – à l'adolescence ou à l'âge adulte, avec baisse visuelle ou découverte lors d'un examen systématique.
- 2. Signes**
 - Absence d'inflammation intraoculaire.
 - Granulome blanc hémisphérique périphérique (Fig. 14.36).
 - «Traction» du disque et de la macula.

Onchocercose

- 1. Pathogénie** – infestation par un parasite filaire, *Onchocerca volvulus*, transmis par une piqûre de mouche noire.
- 2. Humeur aqueuse** – présence de microfilaires.
- 3. UAC** – peut se compliquer d'une déformation pupillaire en forme de poire.
- 4. Chorioretinite**
 - Atrophie et plis de l'EP
 - Atrophie chorioretinienne diffuse (Fig. 14.37).
- 5. Autres manifestations** – kératite ponctuée superficielle et kératite sclérosante (voir Fig. 9.30).



Fig. 14.36 Granulome périphérique

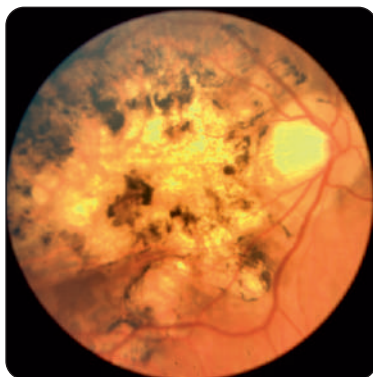


Fig. 14.37 Atrophie chorioretinienne sévère

- 6. Traitement** – l'uvéite antérieure répond aux corticoïdes, mais les lésions chorioretiniennes sont irréversibles.

Cysticercose

- 1. Pathogénie** – infestation par le *Cysticercus cellulosae*, une forme larvaire du ténia solitaire du porc.
- 2. Kystes sous-conjonctivaux.**
- 3. Chambre antérieure** – kystes flottants.
- 4. Kystes sous-rétiens avec DR** (Fig. 14.38).



Fig. 14.38 Kyste sous-rétinien et DR

5. Traitement – ablation chirurgicale des larves.

Neurorétinite diffuse unilatérale subaiguë

1. Pathogénie – due à certains nématodes mobiles.

2. Présentation – début insidieux, avec souvent une baisse sévère de la vision périphérique et centrale.

3. Signes

- Papillite, vascularite rétinienne, hyalite et amas de lésions rétiniennes gris-blanc évanescentes récurrentes.
- Atrophie optique, raréfaction de la vascularisation rétinienne, et dégénérescence diffuse de l'EP (Fig. 14.39).
- Cicatrices sous-rétiniennes.

4. ERG – dans les limites de la normale.

5. Traitement – photocoagulation directe au laser des nématodes sous-rétiniens; de l'albendazole en traitement systémique peut aussi être indiqué.

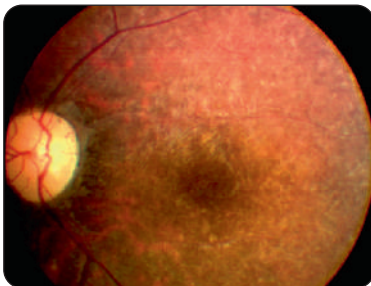


Fig. 14.39 Neurorétinite diffuse unilatérale subaiguë

Pneumocystose choroïdienne

1. Pathogénie

- *Pneumocystis carinii*, un parasite protozoaire opportuniste au cours du sida.
- La plupart des patients présentant une choroïdite ont reçu de la pentamidine inhalée en prophylaxie de la pneumonie à *P. carinii*.

2. Signes – lésions choroïdiennes plates, jaunes et arrondies disséminées au pôle postérieur (Fig. 14.40).

3. Traitement – triméthoprime et sulfaméthoxazole en intraveineux ou pentamidine en parentéral.

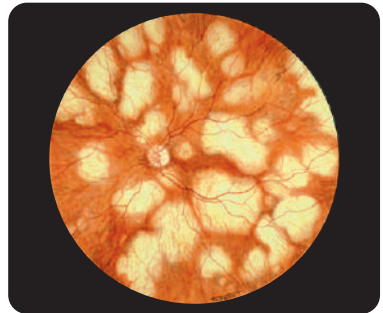


Fig. 14.40 Pneumocystose choroïdienne

Uvéites virales

Rétinite à cytomégalovirus

La rétinite à cytomégalovirus (CMV) est l'affection oculaire opportuniste la plus fréquente chez les patients atteints du sida. Depuis l'avènement des thérapies antirétrovirales hautement actives

(HAART), son incidence a baissé et son taux de progression a diminué, même chez les patients avec de faibles taux de lymphocytes T CD4+.

Diagnostic

1. Rétinite indolente – infiltration rétinienne modérée lentement progressive qui peut être associée à quelques hémorragies ponctuées mais sans vascularite (*Fig. 14.41*).

2. Rétinite fulminante

- Hyalite modérée.
- Vascularite et infiltration rétinienne.

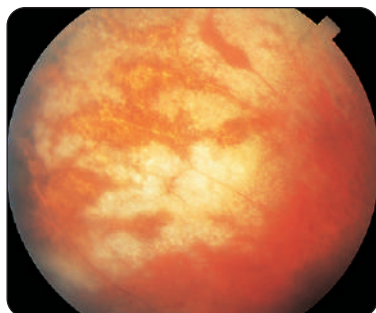


Fig. 14.41 Rétinite indolente à CMV

- Zone blanche géographique d'infiltrats rétinienues confluentes souvent associées à des hémorragies rétinienues.
- Extension lente mais continue en flammèches le long des arcades vasculaires qui peut atteindre le nerf optique (*Fig. 14.42*).
- Régression – moins d'hémorragie, moins d'infiltrats, suivis d'une atrophie diffuse et de quelques altérations pigmentaires (*Fig. 14.43*).

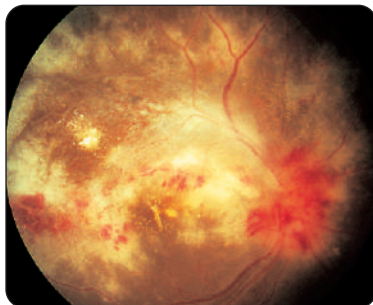


Fig. 14.42 Rétinite fulminante à CMV



Fig. 14.43 Rétinite inactive à CMV

- Un DR avec de grandes déchirures rétinienues peut se voir (*Fig. 14.44*).



Fig. 14.44 DR dans une rétinite à CMV

Traitement systémique

1. Ganciclovir

- Induction – par voie intraveineuse toutes les 12 heures pendant 2 à 3 semaines puis toutes les 24 heures.
- Relais par voie orale.

2. Valganciclovir – aussi efficace que le ganciclovir en intraveineux pour le traitement et en prophylaxie.

3. Foscarnet en intraveineux – peut améliorer l'espérance de vie.

4. Cidofovir en intraveineux – quand les autres traitements ne conviennent pas.

Traitement intravitréen

1. Implant à libération prolongée de ganciclovir (Vitrasert®) – durée d'action 8 mois.

2. Injections intravitréennes

- Ganciclovir* – peut être injecté avant l'implant à libération prolongée pour évaluer la réponse au traitement.
- Fomivirsen* – mécanisme d'action différent des autres produits.
- Cidofovir* – peut parfois être à l'origine d'uvéites sévères.

Nécrose rétinienne externe progressive (PORN)

- Définition** – rétinite nécrosante causée par le VZV chez des patients qui présentent une immunodépression sévère comme dans le sida.
- Présentation** – baisse visuelle rapidement progressive, initialement unilatérale dans 75 % des cas.
- Signes dans l'ordre chronologique :**
 - Uvéite antérieure minime.
 - Infiltrats rétinien multifocaux jaune-blanc associés à une hyalite minime.

- Atteinte maculaire précoce (Fig. 14.45).
 - Nécrose rétinienne de pleine épaisseur rapidement confluent.
- Traitement** – ganciclovir et foscarnet.
 - Pronostic** – très mauvais.



Fig. 14.45 Atteinte maculaire dans le cadre d'un PORN

Nécrose rétinienne aiguë

- Définition** – rétinite nécrosante qui survient chez des sujets immunocompétents causée le plus souvent par le virus herpès simplex (HSV) chez les patients jeunes et par le VZV chez les personnes plus âgées.
- Présentation** – initialement unilatérale et variable selon la sévérité.
- Signes**
 - Uvéite antérieure granulomateuse et hyalite.
 - Périartérite périphérique associée à des infiltrats rétiniens.
 - Nécrose rétinienne progressive de pleine épaisseur avec épargne maculaire jusqu'à des stades tardifs (Fig. 14.46).

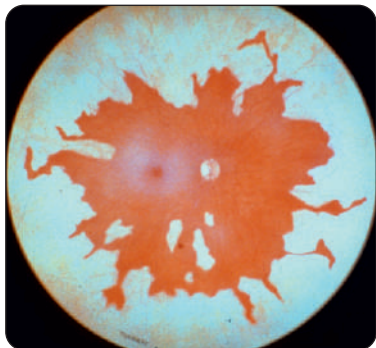


Fig. 14.46 Stade avancé d'une nécrose rétinienne aiguë avec épargne maculaire

- Les lésions aiguës s'estompent en 6 à 12 semaines, laissant une rétine transparente nécrotique à bords hyperpigmentés.

4. Traitement – aciclovir.

5. Pronostic – réservé.

Uvéite antérieure à herpès simplex

1. UAC granulomateuse

- Peut être ou non accompagnée d'une atteinte cornéenne active.
- Atrophie irienne en secteur rare.
- Hyphéma spontané rare.

2. Traitement – corticoïdes topiques (en l'absence de lésions épithéliales cornéennes actives) et aciclovir per os.

Uvéite antérieure à VZV

1. UAC granulomateuse

- Atteint près de 50 % des patients présentant un zona ophtalmique, surtout quand le rash atteint l'aile du nez (signe de Hutchinson – Fig. 9.14).

- Une atrophie irienne sectorielle est fréquente (Fig. 14.47).
- 2. Traitement** – corticoïdes topiques.



Fig. 14.47 Atrophie irienne sectorielle dans le zona

Rubéole congénitale

1. Uvéite antérieure – peut donner une atrophie irienne diffuse (Fig. 14.48).

2. Rétinopathie

- Altérations pigmentaires diffuses en « sel et poivre » (Fig. 14.49).



Fig. 14.48 Atrophie irienne diffuse dans la rubéole

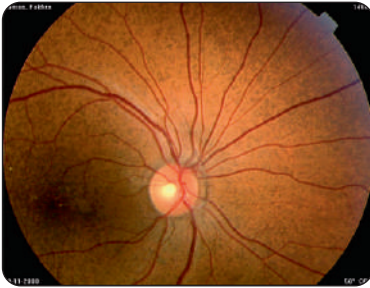


Fig. 14.49 Rétinopathie rubéolique

- Parfois des NVC peuvent apparaître plus tard.

3. Autres manifestations – cataracte, microphthalmie, glaucome, kératite et troubles réfractifs majeurs.

Panencéphalite subaiguë sclérosante

- 1. Définition** – maladie chronique, progressive, neurodégénérative et souvent fatale causée par le virus de la rougeole et survenant chez l'enfant.
- 2. Uvéite postérieure** – papillite, œdème maculaire, infiltrats rétiens blanchâtres et choroïdite (Fig. 14.50).

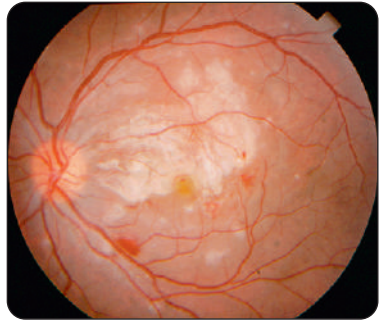


Fig. 14.50 Rétinopathie dans le cadre d'une panencéphalite subaiguë sclérosante

4. Taches atrophiques (histo spots) – lésions blanc-jaunâtre, arrondies, légèrement irrégulières, souvent associées à des amas épars de pigment en moyenne périphérie et au pôle postérieur (Fig. 14.51).

5. Atrophie péripapillaire.

6. Maculopathie exsudative (humide)

- Une NVC se développe entre 20 et 45 ans dans environ 5 % des yeux.
- Les options thérapeutiques comprennent : photocoagulation au laser argon, photothérapie dynamique (PDT) et exérèse chirurgicale.

Uvéites fongiques

Syndrome d'histoplasmosc oculaire présumée

- 1. Pathogénie** – réponse immunologique chez des individus préalablement exposés à *Histoplasma capsulatum*.
- 2. Association HLA** – HLA-B7 et HLA-DR2.
- 3. Absence d'inflammation intraoculaire.**

Cryptococcose

- 1. Pathogénie** – associée à une réponse immunitaire à médiation cellulaire et affecte 5 à 10 % des patients atteints du sida ; une atteinte oculaire est présente chez approximativement 6 % des patients avec une méningite cryptococcique.
- 2. Signes**
 - Manifestations associées à la méningite – œdème papillaire,

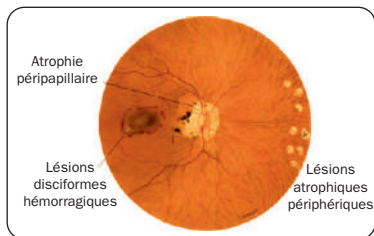


Fig. 14.51 Signes dans le syndrome d'histoplasmose oculaire présumée

ophtalmoplégie, ptosis, neuropathie optique et paralysie du VI.

- Choroïdite multifocale (Fig. 14.52).

3. Traitement – amphotéricine intraveineuse, fluconazole et itraconazole oraux.



Fig. 14.52 Choroïdite cryptococcique

Endophtalmie endogène fongique

1. Pathogénie

- Dissémination métastatique à partir d'un foyer septique associée à un cathéter, un abus

de drogues intraveineuses, une nutrition parentérale et une maladie pulmonaire chronique.

- Pathogènes – *Candida* spp. ; moins fréquents : *Cryptococcus* spp., *Sporothrix schenckii* et *Blastomyces* spp.

2. Signes

- Lésions chorioretiniennes blanc crème avec hyalite en regard (Fig. 14.53).
- Extension intravitréenne (Fig. 14.54).
- Hyalite et nodules vitréens cotonneux (Fig. 14.55).
- Endophtalmie chronique.

3. Évolution — chronique et peut entraîner nécrose rétinienne et DR.

4. Examens complémentaires – biopsie vitréenne, frottis et cultures.



Fig. 14.53 Chorioretinite fongique



Fig. 14.54 Extension vitréenne

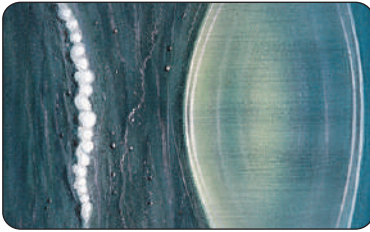


Fig. 14.55 Nodules cotonneux vitréens

5. Traitement

- a. *Médical* – dans la maladie systémique et oculaire sans atteinte vitrénne.
 - Amphotéricine intraveineuse.
 - Fluconazole oral pendant 3 à 6 semaines.
 - Voriconazole oral pour les cas résistants au fluconazole.
- b. *Vitrectomie + amphotéricine intravitrénne* – pour les atteintes vitréennes.

Uvéites bactériennes

Tuberculose

1. **UAC** – généralement granulomateuse.
2. **Choroidite**
 - Unilatérale et focale ou, moins fréquemment, multifocale.
 - Volumineux granulome choroïdien isolé.
 - Choroidite diffuse et extensive chez les patients atteints du sida (Fig. 14.56).
 - Parfois, peut ressembler à une choroïdopathie serpiginieuse.
3. **Périphlébite** – peut être occlusive (Fig. 14.57).
4. **Traitement** – initialement avec au moins trois médicaments (isoniazide, rifampicine, pyrazinamide ou éthambutol), puis avec isoniazide et rifampicine.

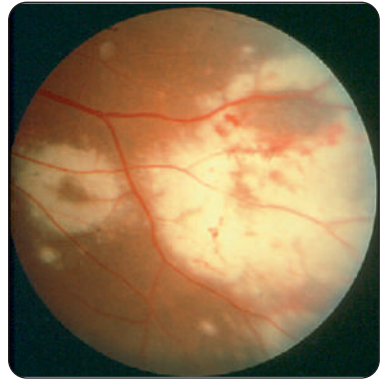


Fig. 14.56 Choroidite tuberculeuse diffuse dans le sida

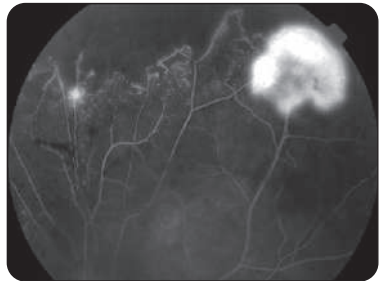


Fig. 14.57 AF montrant une non-perfusion capillaire et une néovascularisation dans une vascularite tuberculeuse occlusive

Syphilis

1. **UAA** – rare et bilatérale dans 50 % des cas, et peut être associée à des capillaires iriens dilatés (roséole – Fig. 14.58), des papules et des nodules.
2. **Choriorétinite**
 - Atteinte multifocale qui est fréquemment bilatérale et entraîne des cicatrices (Fig. 14.59).

- Choriorétinite plaçoïde postérieure aiguë chez les patients atteints du sida (Fig. 14.60).

3. Neurorétinite.

4. Périphlébite – peut être occlusive.

5. Le traitement comprend une des prises en charge suivantes :

- a. Pénicilline G intraveineuse pendant 10 à 15 jours.
- b. Extencilline® intramusculaire, associée au probénécide oral pendant 10 à 15 jours.
- c. Amoxicilline orale pendant 28 jours.

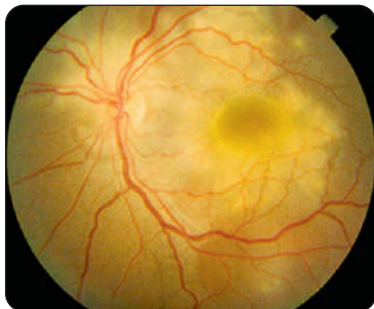


Fig. 14.60 Choriorétinite plaçoïde syphilitique dans le sida

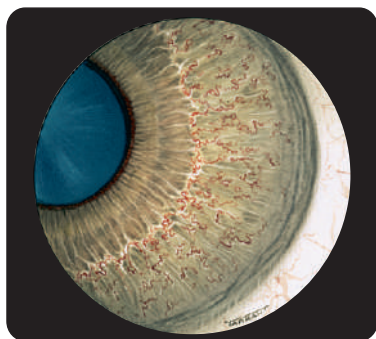


Fig. 14.58 Roséole

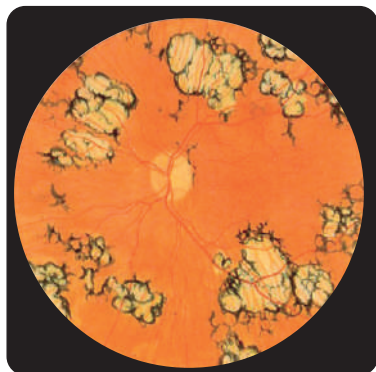


Fig. 14.59 Choriorétinite syphilitique ancienne

Maladie de Lyme (borréliose)

1. **Pathogène** – spirochète flagellé *Borrelia burgdorferi*.
2. **Uvéite** – antérieure, intermédiaire, choroïdite multifocale périphérique, périphlébite rétinienne et neurorétinite; toutes sont rares.
3. **Autres manifestations** – conjonctivite folliculaire, épisclérite, kératite, sclérite, myosite orbitaire, névrite optique, paralysie oculomotrice et syndrome de Claude Bernard-Horner réversible.
4. **Traitement** – corticoïdes pour l'uvéite.

Brucellose

1. **Pathogènes** – maladie zoonotique due à un bacille à Gram négatif, *Brucella melitensis* ou *Brucella abortus*.
2. **Uvéite** – UAC, choroïdite multifocale et, rarement, endophtalmie endogène.
3. **Autres manifestations** – dacryoadénite, épisclérite, kératite nummulaire et névrite optique.

4. Traitement – tétracycline pendant 6 semaines et streptomycine pendant 2 semaines; doxycycline et rifampicine sont des alternatives.

Endophtalmie endogène bactérienne

1. Pathogénie

- Les organismes pénètrent dans l'œil à travers la barrière sang-œil via la circulation sanguine.
- *Klebsiella* spp. – plus fréquente, bien qu'une grande variété d'organismes puissent être responsables.

2. Facteurs de risque – diabète, pathologies cardiaques, malignité, cathéters à demeure, abus de drogues intraveineuses, abcès hépatique, pneumonie, endocardite, cellulite, infection urinaire (*E. coli*), méningite, arthrite septique et chirurgie abdominale.

3. Segment antérieur

- Exophtalmie, chémosis, œdème palpébral et œdème cornéen.
- Discrets nodules ou plaques de l'iris, uvéite antérieure fibrineuse et hypopion.

4. Segment postérieur

- Infiltrats réiniens blancs ou jaunes (Fig. 14.61).
- Trouble vitréen et abcès.
- Nécrose rétinienne dans les cas sévères.

5. Examens complémentaires

- Systémiques**
 - Recherche de foyers septiques (peau, articulations).
 - Cultures sanguines et urinaires.
 - Cultures appropriées des autres sites selon les particularités cliniques.
 - Recherche d'endocardite.



Fig. 14.61 Infiltrats réiniens dans le cadre d'une endophtalmie endogène précoce

- Échographie abdominale.
- b. Oculaires** – prélèvements d'humeur aqueuse et de vitré.

6. Traitement – antibiotiques intraveineux dans les infections systémiques, et ciprofloxacine orale et antibiotiques intravitréens dans l'endophtalmie.

Maladie des griffes du chat

- 1. Pathogénie** – infection subaiguë due à *Bartonella henselae*, un petit bacille à Gram négatif.
- 2. Manifestations oculaires** – neurorétinite (voir chapitre 21), syndrome oculoglandulaire de Parinaud, choroïdite focale, uvéite intermédiaire, maculopathie exsudative, occlusion vasculaire rétinienne et panuvéite.
- 3. Traitement** – doxycycline orale ou érythromycine, avec ou sans rifampicine.

Lèpre

- 1. Pathogénie** – invasion directe de l'iris par *Mycobacterium leprae*.

2. Signes

- Uvéite de bas grade associée à des synéchies.
- Perles iriennes qui s'élargissent et se regroupent, puis se déposent dans la chambre antérieure (Fig. 14.62).
- Finalement, myosis et atrophie irienne (Fig. 14.63).

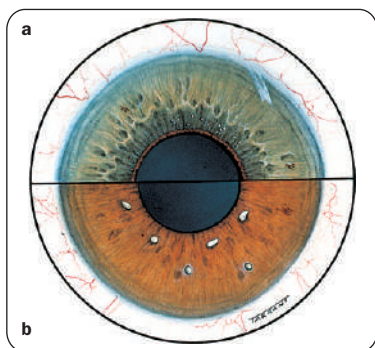


Fig. 14.62 Perles iriennes

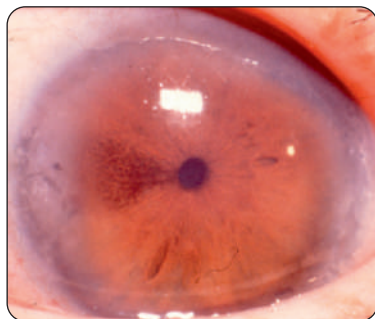


Fig. 14.63 Myosis et atrophie irienne

- ## 3. Traitement – antibiotiques systémiques et corticoïdes topiques.

Choriocapillaropathies inflammatoires idiopathiques primaires (syndromes des taches blanches)

Épithéliopathie multifocale pigmentaire en plaques (APMPPE)

- Définition** – généralement, atteinte bilatérale et idiopathique se présentant dans la 3^e–6^e décennie.
- Association HLA** – HLA-B7 et HLA-DR2.
- Présentation** – baisse visuelle subaiguë d'un œil puis de l'autre œil en quelques jours ou semaines.
- Signes dans l'ordre chronologique :**
 - Légère hyalite.
 - Lésions multiples, crème ou blanc-grisâtre, placoides au pôle postérieur et au fond d'œil postéquatorial (Fig. 14.64a).
 - Après 2 semaines, la majorité des lésions est remplacée par des modifications de l'EP.
 - La vision est récupérée en quelques semaines, bien que des scotomes puissent persister.
- AF** – hypofluorescence dense précoce (Fig. 14.64b) et hyperfluorescence tardive (Fig. 14.64c).
- EOG** – peut être subnormal.
- Traitement** – non indiqué.
- Pronostic** – très bon.

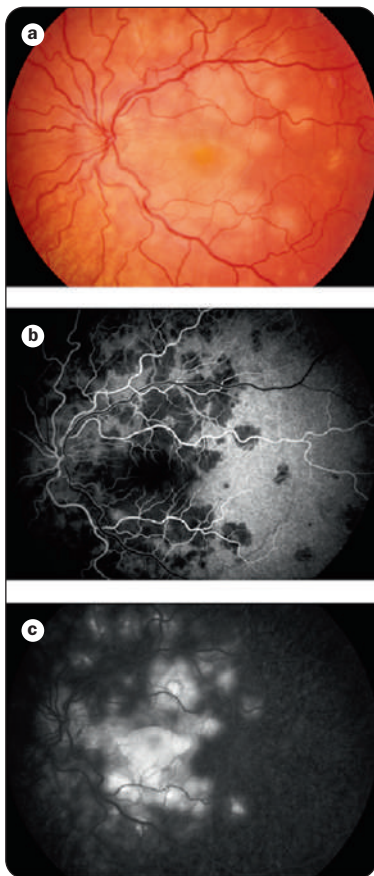


Fig. 14.64 APMPPE

Choriorétinopathie de birdshot

- Définition** – maladie chronique récurrente, bilatérale se présentant dans la 5^e–7^e décennie; affecte principalement les femmes.
- Association HLA** – HLA-A29 dans 95 % des cas.

3. Signes dans l'ordre chronologique:

- Hyalite et vascularite rétinienne.
- Taches choroïdiennes multiples, petites, crème au pôle postérieur et en moyenne périphérie (Fig. 14.65).
- Lésions inactives – bien délimitées, taches atrophiques.
- Maladie au stade terminal – atténuation vasculaire, dégénérescence rétinienne et atrophie optique (Fig. 14.66).

4. ICG – taches hypofluorescentes bien limitées en phase précoce (Fig. 14.67) qui ensuite deviennent hyperfluorescentes.

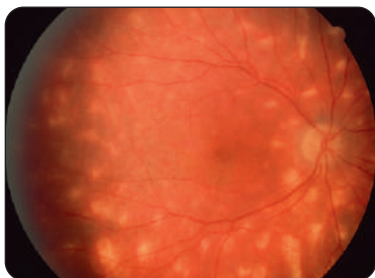


Fig. 14.65 Birdshot actif

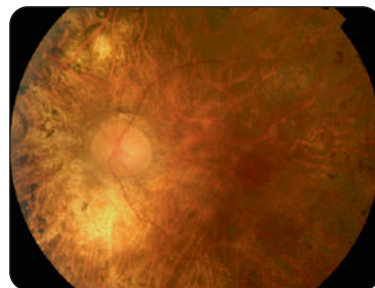


Fig. 14.66 Birdshot au stade terminal

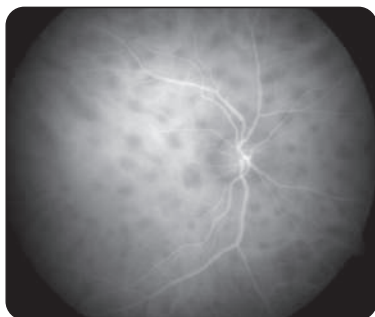


Fig. 14.67 ICG d'un birdshot

5. **ERG** – avec le temps, l'amplitude de l'onde b puis les potentiels oscillatoires diminuent; le temps retardé de 30 Hz du flicker ERG est la modification la plus sensible.
6. **Traitement** – en fonction des anomalies ERG; comprend des corticoïdes systémiques, de l'azathioprine ou du mycophénolate mofétil (Cellcept®).
7. **Pronostic** – réservé.

Choréidopathie interne ponctuée (CIP)

1. **Définition** – maladie chronique bilatérale qui affecte classiquement les jeunes femmes myopes.
2. **Signes dans l'ordre chronologique** :
 - Inflammation intraoculaire absente ou minime.
 - Taches petites, profondes et multiples aux limites floues au pôle postérieur (Fig. 14.68a).
 - Cicatrices atrophiques résiduelles après quelques semaines.
 - Une NVC se développe dans plus de 40 % des yeux.
3. **AF** – hyperfluorescence précoce (Fig. 14.68b) et coloration tardive (Fig. 14.68c)

des lésions de CIP ainsi que des NVC (Fig. 14.68c).

4. **ERG** – normal.

5. **Traitement des NVC** – PDT ou exérèse chirurgicale.

6. **Pronostic** – réservé.

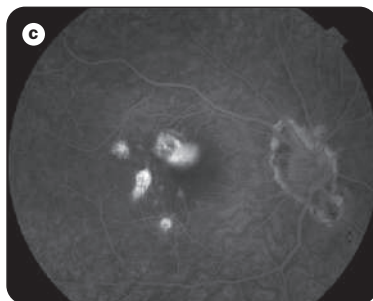
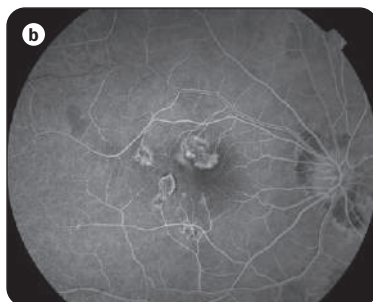


Fig. 14.68 (a) CIP; (b) AF phase précoce; (c) AF phase tardive

Choréïdopathie serpiginieuse

1. **Définition** – maladie chronique bilatérale et récurrente se présentant dans la 4^e–6^e décennie; affecte les hommes plus fréquemment que les femmes.
2. **Association HLA** – HLA-B7.
3. **Signes**
 - Légère hyalite.
 - Lésions péripapillaires profondes de gris-blanc à jaune (Fig. 14.69).
 - S'étendent progressivement à la manière d'un serpent vers la macula et la périphérie.
 - Zones atrophiques dentelées, «à l'emporte-pièce» (Fig. 14.70).
 - Fibrose sous-rétinienne et NVC peuvent survenir.
4. **AF** – hypofluorescence précoce et hyperfluorescence tardive.
5. **ICG** – hypofluorescence marquée durant toutes les phases.
6. **Traitement** – corticoïdes systémiques, azathioprine et ciclosporine.
7. **Pronostic** – médiocre.



Fig. 14.69 Serpiginieuse précoce

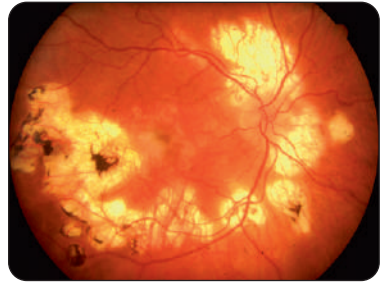


Fig. 14.70 Serpiginieuse tardive

Choréïdite multifocale avec panuvéïte

1. **Définition** – maladie généralement bilatérale, chronique, récurrente, fréquemment asymétrique se présentant dans la 3^e–4^e décennie; affecte principalement les femmes myopes.
2. **Signes**
 - La hyalite est constante et l'uvéïte antérieure fréquente.
 - Taches bilatérales multiples, profondes, discrètes, ovoïdes au pôle postérieur et/ou à la périphérie (Fig. 14.71).
 - Lésions résiduelles «à l'emporte-pièce» avec des bords pigmentés (Fig. 14.72).
 - La fibrose sous-rétinienne est rare.
3. **AF** – hypofluorescence précoce et hyperfluorescence tardive.
4. **ICG** – hypofluorescence des lésions aiguës qui peuvent être cliniquement non visibles.
5. **Importants déficits du champ visuel** – peuvent apparaître de manière aiguë.
6. **Traitement** – corticoïdes systémiques et périoculaires.
7. **Pronostic** – variable car la maladie a un large spectre.

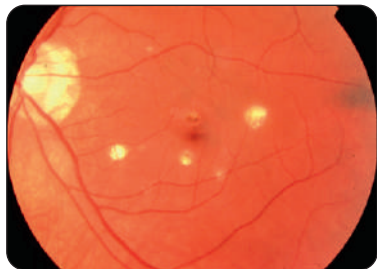


Fig. 14.71 Choroïdite multifocale centrale active

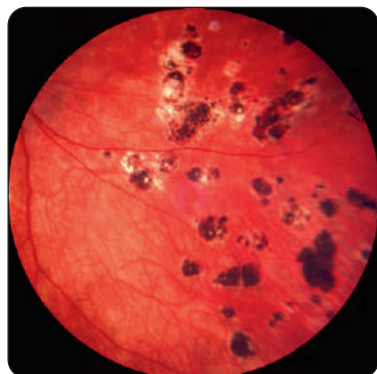


Fig. 14.72 Choroïdite multifocale périphérique active

Syndrome de fibrose sous-rétinienne et d'uvéite

- Définition** – maladie chronique et bilatérale qui affecte typiquement les jeunes femmes myopes.
- Signes**
 - Légère uvéite antérieure et hyalite.
 - Lésions sous-rétiniennes mal séparées qui confluent pour former des zones surélevées d'un jaune sale au pôle postérieur et en moyenne périphérie.

- Finalement, grandes zones de fibrose sous-rétinienne (Fig. 14.73).
- AF** – hyperfluorescence précoce et mouchetée et effet fenêtré avec hyperfluorescence tardive le long des bords des lésions.
 - ERG** – peut être diminué.
 - Traitement** – agents immunosuppresseurs systémiques.
 - Pronostic** – médiocre.

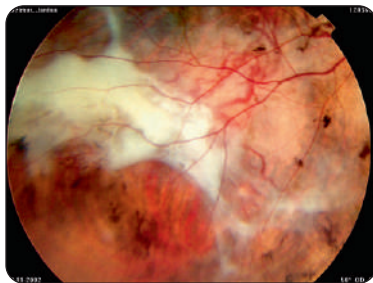


Fig. 14.73 Fibrose sous-rétinienne

Syndrome des taches blanches évanescentes multiples (MEWDS)

- Définition** – maladie généralement unilatérale, se présentant dans la 3^e–4^e décennie et affectant principalement les femmes.
- Signes**
 - Léger déficit pupillaire afférent et hyalite.
 - Nombreux points blancs très petits, discrets, mal définis, profonds, au pôle postérieur et en moyenne périphérie (Fig. 14.74).
 - La macula est épargnée mais a un aspect granuleux.

- Œdème papillaire et élargissement de la tache aveugle.
 - Résolution en plusieurs semaines à plusieurs mois, mais la granularité fovéale peut rester.
- 3. ICG** – montre des taches hypofluorescentes plus nombreuses (Fig. 14.75b-d) que cliniquement et qu'en AF (Fig. 14.75a).
 - 4. ERG** – diminution de l'amplitude de l'onde a.
 - 5. Traitement** – non indiqué.
 - 6. Pronostic** – excellent.

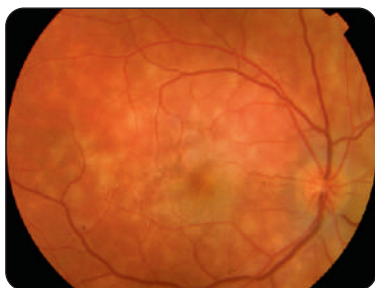


Fig. 14.74 MEWDS

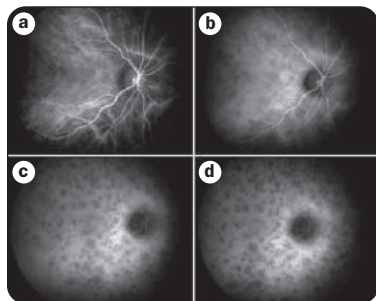


Fig. 14.75 L'ICG (b-d) montre des lésions plus nombreuses qu'en AF (a)

Syndrome d'élargissement idiopathique aigu de la tache aveugle

- 1. Définition** – syndrome rare qui affecte exclusivement les femmes dans la 3^e-6^e décennie.
- 2. Présentation** – léger flou visuel et photopsie.
- 3. Signes**
 - Acuité visuelle – normale ou réduite.
 - Un déficit pupillaire afférent peut être présent.
 - Élargissement de la tache aveugle de taille variable.
 - Petit œdème papillaire ou hyperhémie avec anomalies pigmentaires sous-rétiniennes péripapillaires dans 50 % des cas.
 - Résolution au bout de plusieurs semaines.
- 4. AF** – coloration tardive de la tête du nerf optique.
- 5. Traitement** – non indiqué.
- 6. Pronostic** – bon, bien que l'élargissement de la tache aveugle puisse persister.

Syndrome uvéitique de Fuchs

- 1. Définition** – UAC idiopathique qui affecte typiquement un œil d'un adulte jeune.
- 2. Présentation**
 - Corps flottants chroniques.
 - Cataracte secondaire.
 - Différence de coloration entre les deux yeux.
 - Découverte fortuite.
- 3. Signes généraux**
 - Légère UAC mais absence de synéchie postérieure.
 - PRD – petits, ronds ou stellaires, disséminés sur l'endothélium,

fréquemment associés à des filaments de fibrine (Fig. 14.76).

- Petits nodules sur le bord pupillaire et le stroma irien (voir Fig. 14.80).
- Hyalite et opacités filamenteuses (Fig. 14.77).

4. Atrophie diffuse de l'iris

- Atrophie stromale, particulièrement sur la zone pupillaire (Fig. 14.78).
- Atrophie de la couche pigmentée postérieure de l'iris mieux visible en rétro-illumination (Fig. 14.79).

5. Hétérochromie irienne – le plus fréquemment, l'œil atteint est hypochromique (Fig. 14.80).

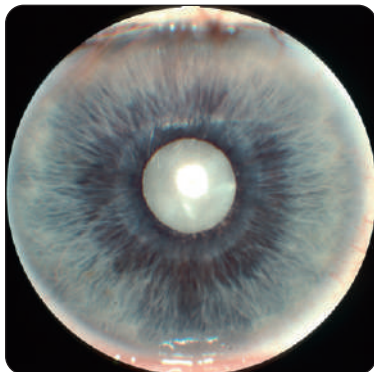


Fig. 14.78 Atrophie du stroma irien et cataracte



Fig. 14.76 Précipités rétrocornéens dans le Fuchs

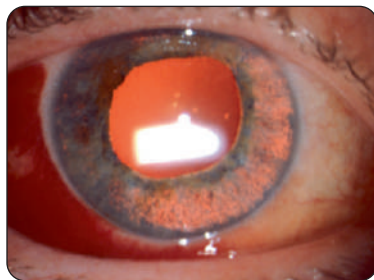


Fig. 14.79 Atrophie de la couche pigmentée postérieure



Fig. 14.77 Opacités vitréennes

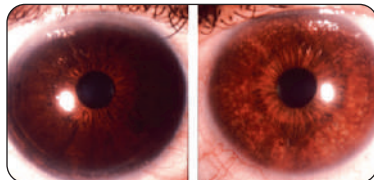


Fig. 14.80 Hétérochromie irienne et nodules stromaux gauches

6. Gonioscopie – peut être normale ou peut montrer de fins vaisseaux radiaux en brindille dans l'angle.

7. Complications – cataracte (voir Fig. 14.78) et glaucome.

8. Traitement

- Les corticoïdes topiques sont inefficaces et les mydriatiques non nécessaires en raison de l'absence de synéchie postérieure.
- Les corps flottants gênants peuvent répondre temporairement à l'injection sous-ténonienne postérieure de corticoïde retard. La vitrectomie peut être envisagée dans l'opacification vitrénne sévère.

Uvéites postérieures diverses

Épithéliite pigmentaire rétinienne aiguë

1. Définition – affection idiopathique autolimitée, souvent bilatérale, de l'EP affectant classiquement de jeunes adultes.

2. Signes

- Absence d'inflammation intraoculaire.
- Quelques petites et discrètes taches brunes ou grises au niveau de la macula (Fig. 14.81a).
- Résolution au bout de 6 à 12 semaines.

3. AF – normale ou montre des petits points hyperfluorescents à centre hypofluorescent (Fig. 14.81b).

4. EOG – subnormal.

5. Traitement – non indiqué.

6. Pronostic – excellent.

Neurorétinopathie maculaire aiguë

1. Définition – affection autolimitée, unilatérale ou bilatérale, qui affecte typiquement les jeunes femmes.

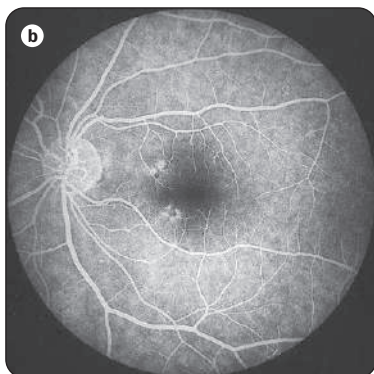
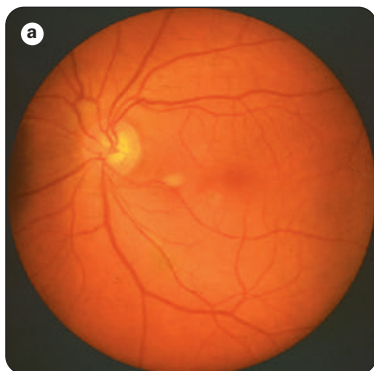


Fig. 14.81 (a) Épithéliite rétinienne aiguë; (b) AF

2. Signes

- Absence d'inflammation intraoculaire.
- Lésions cunéiformes sombres, brun rouge, au niveau de la macula (Fig. 14.82).
- Baisse visuelle progressive sur plusieurs mois.
- La lésion maculaire peut prendre plusieurs années à se résoudre complètement.

3. Traitement – non indiqué.

4. Pronostic – bon.



Fig. 14.82 Neurorétinopathie maculaire aiguë

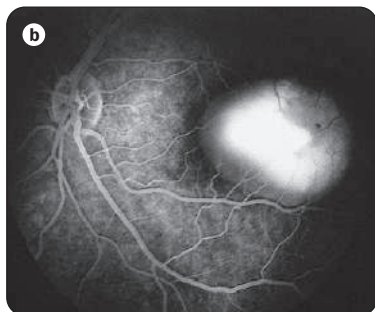
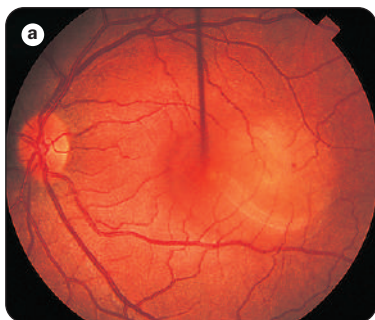


Fig. 14.83 (a) Maculopathie idiopathique aiguë; (b) AF

Maculopathie idiopathique aiguë

1. Définition – affection autolimitée, généralement unilatérale, qui affecte typiquement de jeunes adultes.

2. Signes

- Décollement de la rétine sensorielle au niveau de la macula, avec un contour irrégulier (*Fig. 14.83a*).
- Un épaissement sous-rétinien plus petit et grisâtre au-dessous du décollement est fréquemment présent.
- La résolution survient en quelques semaines.

3. AF – sa phase veineuse moyenne montre deux niveaux d'hyperfluorescence (*Fig. 14.83b*).

4. Traitement – non indiqué.

5. Pronostic – bon.

Rétinite multifocale aiguë

1. Définition – affection généralement bilatérale, autolimitée qui affecte typiquement des adultes jeunes ou d'âge moyen.

2. Signes

- Multiples zones de rétinite postérieure à l'équateur (*Fig. 14.84*).



Fig. 14.84 Rétinite multifocale

- Légère hyalite et œdème papillaire.
- Résolution après 2 à 4 mois.

3. Traitement – non indiqué.

4. Pronostic – excellent.

Choroïdite idiopathique solitaire

1. Signes – élévation choroïdienne postéquatoriale (Fig. 14.85) qui peut être associée à du liquide sous-rétinien adjacent et une étoile maculaire.

2. Traitement – corticoïdes systémiques si la vision est menacée.

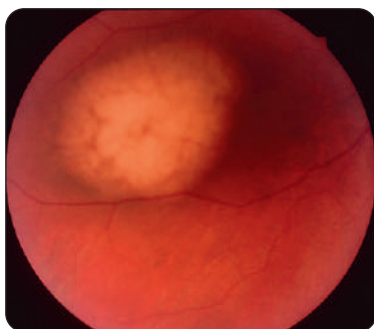


Fig. 14.85 Choroïdite idiopathique solitaire

Angéite givrée

1. Définition – image caractéristique du fond d'œil, généralement bilatérale, qui peut représenter un syndrome spécifique (forme primaire) ou une voie immunitaire commune en réponse à de multiples agents infectieux, et plus particulièrement le CMV.

2. Signes – engainement périvasculaire rétinien floride des artérioles et des veinules (Fig. 14.86 et 14.87).

3. Traitement – corticoïdes systémiques.

4. Pronostic – bon dans la forme primaire mais réservé dans la forme secondaire.

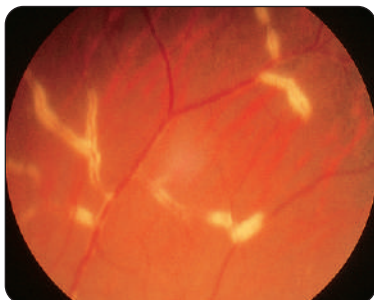


Fig. 14.86 Angéite givrée légère

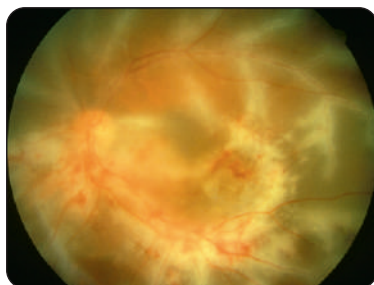


Fig. 14.87 Angéite givrée sévère dans la rétinite à CMV

Rétinopathie zonale externe aiguë occulte (AZOOR)

1. Définition

- Les rétinopathies zonales externes aiguës (AZOR) sont un groupe de syndromes

idiopathiques très rares, caractérisés par l'amputation brutale d'une ou de plusieurs zones des champs visuels.

- L'AZOOR est le plus fréquent des syndromes AZOR qui affecte typiquement les femmes jeunes et saines, généralement myopes.

2. Signes dans l'ordre chronologique :

- Fond d'œil normal.
- Légère hyalite, rétrécissement des vaisseaux rétinien dans la zone atteinte.
- Les zones peuvent s'étendre ou, moins souvent, rester inchangées ou s'améliorer.
- Dans 50 % des cas, l'amputation du champ visuel se stabilise en 4 à 6 mois.
- Agglutination résiduelle de l'EP et rétrécissement artériolaire dans la zone impliquée.

3. ERG – réduction de l'amplitude des ondes a et b et flicker retardé de 30 Hz.

4. EOG – absence ou réduction sévère.

5. Traitement – non disponible.

6. Pronostic – bon.

Syndrome IRVAN (vascularite rétinienne idiopathique, anévrismes et neurorétinite)

1. Définition – entité rare qui affecte plus fréquemment les jeunes femmes saines.

2. Signes

- Multiples dilatations anévrismales, qui fuient et donnent lieu à une exsudation et un œdème maculaire (*Fig. 14.88*).
- Neurorétinite.
- Non-perfusion capillaire périphérique étendue et néovascularisation secondaire.

3. Traitement – photocoagulation au laser des yeux avec ischémie périphérique étendue et néovascularisation rétinienne.

4. Pronostic – réservé.



Fig. 14.88 IRVAN

Tumeurs oculaires et maladies apparentées

Tumeurs conjonctivales bénignes	276
Tumeurs conjonctivales malignes	278
Tumeurs iriennes	280
Kystes iriens	283
Tumeurs du corps ciliaire	285
Mélanome choroïdien	287
Autres tumeurs choroïdiennes	290
Rétinoblastome	294
Autres tumeurs rétinienne	297
Tumeurs de l'épithélium pigmentaire	302
Syndrome paranéoplasiques	304

Tumeurs conjonctivales bénignes

Nævus

1. Signes

- Lésion solitaire, plane ou légèrement en relief, située le plus souvent dans la région juxtalimbique (Fig. 15.1), et moins fréquemment dans le repli semi-lunaire ou la caroncule.
- Des espaces kystiques au sein du nævus sont fréquents.
- Autour de la puberté, le nævus peut augmenter de taille et devenir plus pigmenté (Fig. 15.2).

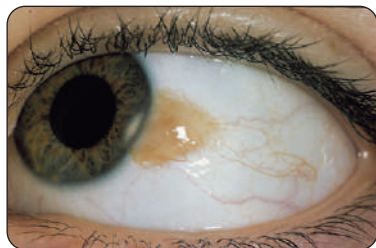


Fig. 15.1 Nævus peu pigmenté

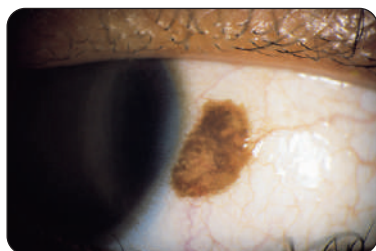


Fig. 15.2 Nævus pigmenté

2. Signes d'une possible transformation maligne

- Une localisation inhabituelle telle que la conjonctive palpébrale ou au niveau du fornix.
- Extension cornéenne.
- Augmentation brutale de la taille ou de la pigmentation.
- Développement de la vascularisation sauf chez les enfants.

3. Traitement – excision pour des raisons esthétiques, signes irritatifs, ou en cas de suspicion d'une transformation maligne.

Papillome pédiculé

- 1. Pathogénie** – infection au papillomavirus humain.
- 2. Présentation** – tous les âges.
- 3. Signes** – lésion unique ou multiple, parfois bilatérale, le plus souvent juxtalimbique, caronculaire ou au niveau du fornix (Fig. 15.3).
- 4. Traitement**
 - a. Petites lésions** – peuvent guérir spontanément.
 - b. Lésions plus volumineuses** – excision ou cryothérapie.



Fig. 15.3 Multiples papillomes pédiculés

- c. **Récidives** – injections sous-conjonctivales d'interféron alpha, mitomycine C topique ou cimétidine per os (Tagamet®).

Papillome sessile

- 1. Présentation** – âge adulte.
- 2. Signes** – lésion isolée unilatérale bulbaire ou juxtalimbique (Fig. 15.4).
- 3. Traitement** – excision.



Fig. 15.4 Papillome sessile

Dermoïde solide (épi-bulbaire)

- 1. Présentation** – jeune enfant.
- 2. Signes** – masse jaunâtre, lisse et molle, située le plus souvent au niveau du limbe inférotemporal (Fig. 15.5).

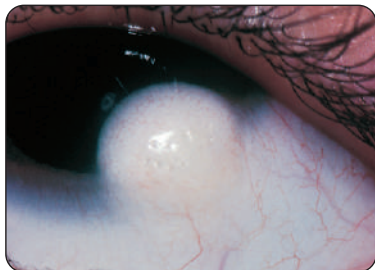


Fig. 15.5 Dermoïde solide

- 3. Traitement** – les petites lésions peuvent être excisées, mais les dermoïdes de grande taille peuvent nécessiter des greffes cornéennes lamellaires et/ou des greffes sclérales.
- 4. Associations systémiques** – syndrome de Goldenhar, syndrome de Treacher Collins et nævus sébacé de Jadassohn.

Dermolipome

- 1. Présentation** – âge adulte.
- 2. Signes** – masse sous-conjonctivale souple, mobilisable au niveau du canthus externe (Fig. 15.6).
- 3. Traitement** – à éviter.

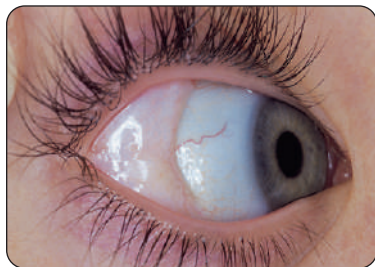


Fig. 15.6 Dermolipome

Granulome pyogénique

- 1. Pathogénie** – prolifération d'un tissu de granulation se développant après incision conjonctivale.
- 2. Présentation** – quelques semaines après la chirurgie.
- 3. Signes** – masse vascularisée bourgeonnante, à développement rapide, à proximité de la plaie conjonctivale (Fig. 15.7).
- 4. Traitement** – corticoïdes topiques ou excision.



Fig. 15.7 Granulome pyogénique

Tumeurs conjonctivales malignes

Mélanose primitive acquise (MPA)

1. Histologie

- a. MPA sans atypies cellulaires mélanocytiques – prolifération bénigne intraépithéliale de mélanocytes épithéliaux.
- b. MPA avec des atypies cellulaires mélanocytiques – augmentation du nombre de mélanocytes intraépithéliaux avec aspect pléomorphique; le risque de transformation en mélanome est de 50 % dans les 5 ans.

2. Présentation

- MPA sans atypies – tous les âges.
- MPA avec atypies – après 45 ans.

3. Signes – zones irrégulières de pigmentation conjonctivale brune, plane (Fig. 15.8).

4. Traitement

- a. MPA sans atypies – pas de traitement.
- b. Petites zones de MPA avec atypies – excision.
- c. Zones plus étendues de MPA avec atypies – cryothérapie ou mitomycine C topique.



Fig. 15.8 Mélanose primitive acquise

Mélanome

1. Classification

- a. Mélanome provenant d'une MPA avec des atypies – zones d'épaississement et aspect nodulaire (le plus fréquent – Fig. 15.9).
- b. Mélanome provenant d'un naevus préexistant – 20 % des cas.
- c. Mélanome primitif – le moins fréquent.

2. Signes d'un mélanome primitif

- Nodule gris ou noir contenant des vaisseaux nourriciers dilatés situé le plus souvent au niveau du limbe (Fig. 15.10).
- Les tumeurs achromes sont roses et lisses (Fig. 15.11).



Fig. 15.9 Mélanome compliquant une mélanose primitive acquise

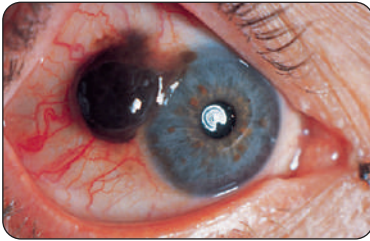


Fig. 15.10 Mélanome primitif pigmenté



Fig. 15.11 Mélanome primitif achrome

3. Traitement

- a. *Mélanomes limités bien circonscrits* – excision avec une large zone saine et cryothérapie pour prévenir les récives.
- b. *Mélanome diffus associé à une MPA* – excision des nodules localisés et cryothérapie ou mitomycine C pour la composante diffuse.

4. **Pronostic** – la mortalité globale est d'environ 12 % à 5 ans et 25 % à 10 ans.

Néoplasie conjonctivale intraépithéliale

1. **Facteurs de risque** – exposition aux ultraviolets, infection au papillomavirus humain (type 16), sida et xeroderma pigmentosum.

2. Histologie

- a. *Dysplasie épithéliale conjonctivale* – cellules dysplasiques au niveau des couches basales de l'épithélium.
- b. *Carcinome in situ* – cellules dysplasiques au niveau de toute l'épaisseur de l'épithélium.
- c. *Carcinome spinocellulaire* – invasion du stroma sous-jacent.

3. **Signes** – masse bourgeonnante rose, papillomateuse, avec des vaisseaux nourriciers, située le plus souvent au niveau du limbe (Fig. 15.12).



Fig. 15.12 Néoplasie intraépithéliale

4. Traitement

- a. *Forme localisée* – excision associée, si nécessaire, à une cryothérapie adjuvante, une brachythérapie ou une chimiothérapie topique.
- b. *Forme diffuse* – excision ou mitomycine C, 5-fluorouracile ou interféron alpha-2b en topique.
- c. *Énucléation* – tumeurs de très grande taille, surtout s'il existe une extension intraoculaire.
- d. *Exentération* – cas très avancés avec atteinte orbitaire.

Lésions lymphoprolifératives

1. **Présentation** – chez les adultes âgés avec une irritation ou un



Fig. 15.13 Lymphome

œdème indolore qui peut être bilatéral.

- 2. Signes** – infiltration lentement évolutive rose saumonée ou couleur chair au niveau du fornix (Fig. 15.13) ou de la surface bulbaire.
- 3. Traitement** – radiothérapie, chimiothérapie, excision, cryothérapie et injection locale d'interféron alpha-2b.

Sarcome de Kaposi

- 1. Présentation** – patients adultes atteints du sida.
- 2. Signes** – lésion rouge, brillante, plane (Fig. 15.14).
- 3. Traitement** – radiothérapie ou excision.



Fig. 15.14 Sarcome de Kaposi

Tumeurs iriennes

Nævus irien

- 1. Histologie** – prolifération de mélanocytes au niveau du stroma irien superficiel.
- 2. Nævus typique** – lésion pigmentée, plane ou légèrement en relief mesurant habituellement moins de 3 mm de diamètre (Fig. 15.15).
- 3. Nævus diffus** – lésion plane à limites mal définies (Fig. 15.16) qui peut survenir au cours du syndrome de Cogan-Reese.



Fig. 15.15 Nævus typique



Fig. 15.16 Nævus diffus

Mélanome irien

1. **Histologie** – cellules fusiformes à malignité de faible grade.
2. **Présentation** – vers la 5^e–6^e décennie, avec augmentation de la taille d'une lésion irienne préexistante.
3. **Signes typiques**
 - Nodule pigmenté ou non situé au niveau de la moitié inférieure de l'iris associé à des vaisseaux sanguins à sa surface (Fig. 15.17).
 - Déformation pupillaire, ectropion uvéal et cataracte localisée (Fig. 15.18).

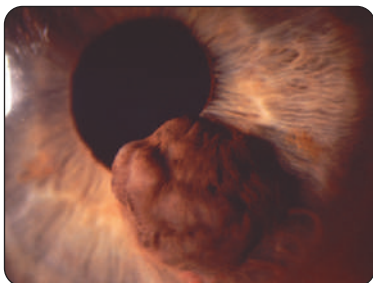


Fig. 15.17 Mélanome irien

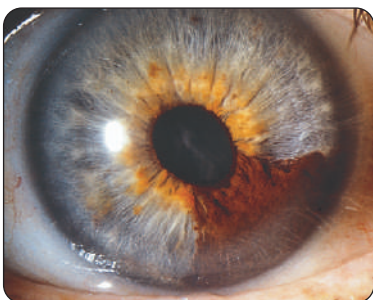


Fig. 15.18 Ectropion de l'uvée et opacité cristallinienne modérée

4. Formes rares

- Le mélanome diffus à croissance intrastromale peut se manifester par une hétérochromie hyperchromique homolatérale.
- Mélanome «tapioca» – multiples nodules en surface (Fig. 15.19).

5. Traitement

- a. *Iridectomie* – pour les petites tumeurs.
- b. *Iridocyclectomie* – en cas d'invasion de l'angle iridocornéen (Fig. 15.20).
- c. *Radiothérapie* – pour les tumeurs diffuses.
- d. *Énucléation* – pour les tumeurs diffuses quand la radiothérapie n'est pas indiquée.

6. **Pronostic** – très bon ; seuls 5 % des mélanomes iriens métastasent.

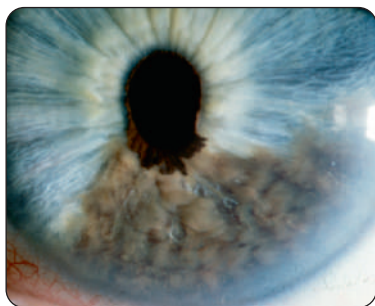


Fig. 15.19 Mélanome tapioca

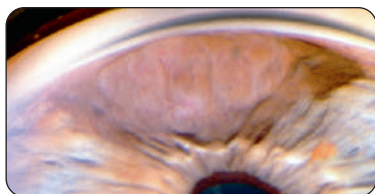


Fig. 15.20 Atteinte de l'angle iridocornéen par un mélanome achrome

Métastases iriennes

Les métastases iriennes sont rares et se manifestent par une masse blanche, rose ou jaune, à croissance rapide (Fig. 15.21), qui peut être associée à une uvéite antérieure et parfois à un hyphéma. Il est rare de voir de nombreux petits dépôts (Fig. 15.22).

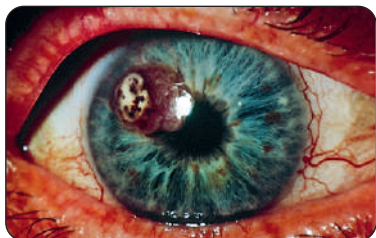


Fig. 15.21 Métastase solitaire

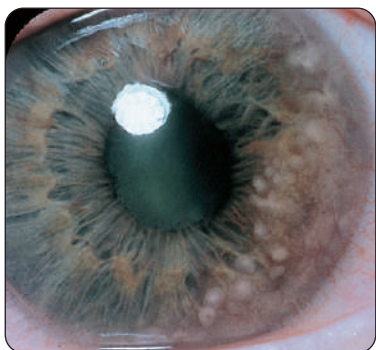


Fig. 15.22 Métastases multiples

Xanthogranulome irien

1. Définition – maladie granulomateuse rare idiopathique survenant chez le jeune enfant, secondaire à une prolifération d'histiocytes non langerhansiens.

2. Atteinte cutanée – papules jaunâtres (Fig. 15.23) qui peuvent régresser spontanément.

3. Atteinte irienne – lésions jaunes localisées ou diffuses (Fig. 15.24) qui peuvent être associées à un hyphéma, une uvéite antérieure, ou un glaucome.

4. Traitement – corticoïdes topiques.



Fig. 15.23 Xanthogranulome cutané

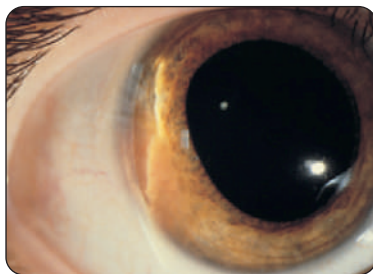


Fig. 15.24 Xanthogranulome irien

Petites lésions multiples bénignes

1. **Éphérides** – plus petites que les nævus et ne déforment jamais l'architecture irienne (Fig. 15.25).
2. **Taches de Brushfield** – lésions pâles du stroma périphérique (Fig. 15.26) retrouvées chez certains sujets sains et chez la majorité des patients présentant une trisomie 21.
3. **Nodules de Lisch** – petits nævus en relief (Fig. 15.27) retrouvés chez tous les patients avec NF 1 après l'âge de 16 ans.

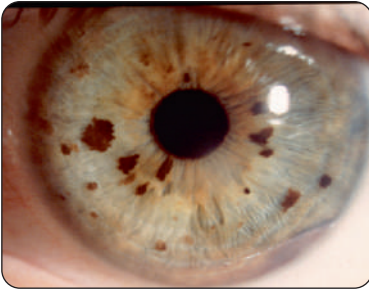


Fig. 15.25 Éphérides iriens

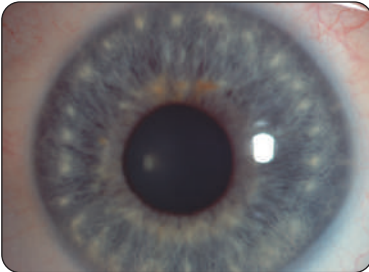


Fig. 15.26 Taches de Brushfield

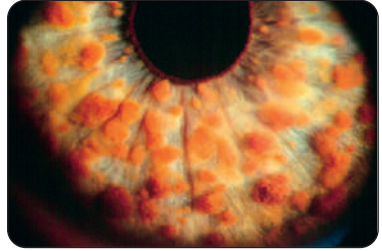


Fig. 15.27 Nodules de Lisch

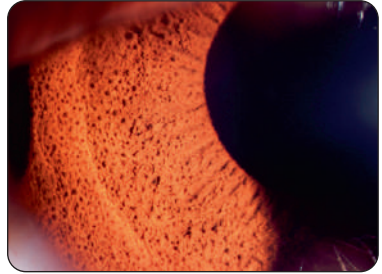


Fig. 15.28 Mammillations

4. **Mammillations** – très petites lésions villiformes (Fig. 15.28) qui surviennent de façon plus fréquente chez les patients atteints de mélanose oculaire congénitale, de NF 1, d'une anomalie d'Axenfeld-Rieger ou de Peters.

Kystes iriens

Kystes primitifs

1. **Kyste stromal** – lésion unique, unilatérale à paroi antérieure lisse, translucide (Fig. 15.29).
2. **Kyste épithélial** – lésion arrondie marron uni- ou bilatérale, unique ou multiple (Fig. 15.30).

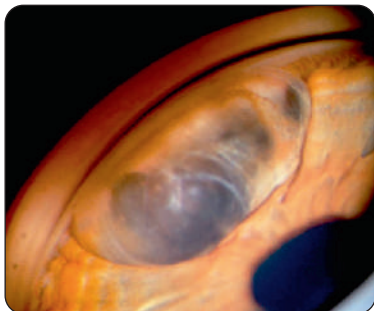


Fig. 15.29 Kyste stromal primitif



Fig. 15.31 Kyste secondaire perlé



Fig. 15.30 Kyste épithélial primitif

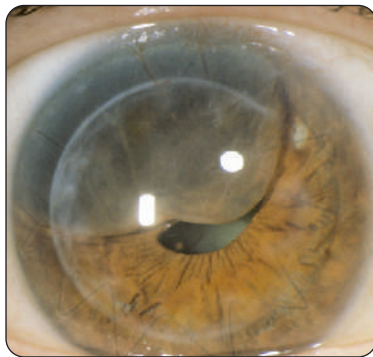


Fig. 15.32 Kyste séreux secondaire après une kératoplastie

Kystes secondaires

1. **Kyste d'implantation** – secondaire à un dépôt de cellules épithéliales conjonctivales ou cornéennes au niveau de l'iris après une chirurgie ou une plaie pénétrante.
 - a. **Perlé** – lésion blanche, stromale à parois opaques non reliée à la plaie (*Fig. 15.31*).

- b. **Séreux** – lésion translucide, remplie de liquide qui peut être connectée à la plaie (*Fig. 15.32*).
2. **Utilisation prolongée de myotiques à longue durée d'action** – plusieurs petits kystes le long du rebord pupillaire (*Fig. 15.33*); prévention : phényléphrine 2,5 % en topique.
3. **Parasitaire** – très rare (*Fig. 15.34*).

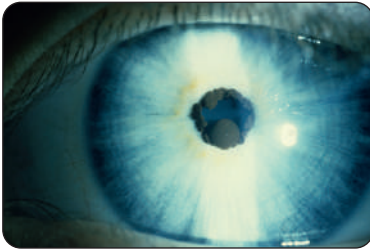


Fig. 15.33 Kystes secondaires à une utilisation prolongée de myotiques



Fig. 15.35 Vaisseaux sentinelles

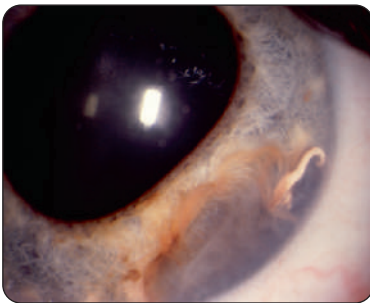


Fig. 15.34 Kyste parasitaire

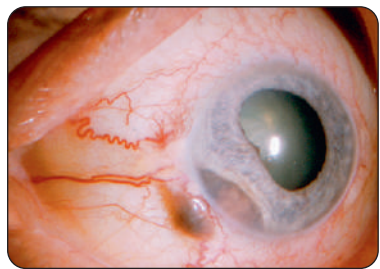


Fig. 15.36 Vaisseaux sentinelles, érosion à travers la racine de l'iris et début d'extension extraoculaire

Tumeurs du corps ciliaire

Mélanome du corps ciliaire

1. **Présentation** – 6^e décennie, avec une symptomatologie visuelle, mais parfois découverte fortuite.
2. Les **signes** dépendent de la taille et de la localisation de la tumeur :
 - Vaisseaux sentinelles dans le même quadrant que la tumeur (*Fig. 15.35*).
 - Érosions à travers la racine irienne (*Fig. 15.36*).
 - Extension extraoculaire (*Fig. 15.37*).

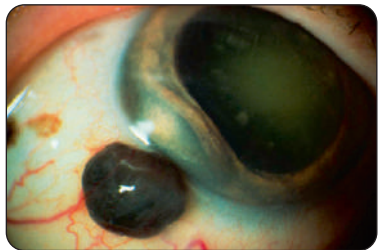


Fig. 15.37 Extension extraoculaire extensive

- Pression sur le cristallin – astigmatisme, subluxation ou formation de cataracte (Fig. 15.38).
- Les tumeurs de grande taille peuvent être vues en ophtalmoscopie (Fig. 15.39).
- DR exsudatif secondaire à une extension postérieure.
- Les atteintes circonférentielles sur 360° sont inhabituelles et difficiles à diagnostiquer.

3. Traitement

- Iridocyclectomie** – pour les tumeurs de taille petite ou moyenne.
- Radiothérapie** – brachythérapie ou faisceau de protons.

- Énucléation** – pour les tumeurs de grande taille et celles responsables d'un glaucome secondaire.

Médulloépithéliome

- Définition** – tumeur embryonnaire rare bénigne ou maligne qui provient de la couche interne de la cupule optique.
- Présentation** – 1^{re} décennie, avec une baisse visuelle, une douleur, une photophobie ou une leucocorie.
- Signes**
 - Masses du corps ciliaire qui peuvent être solides ou polykystiques (Fig. 15.40).
 - Masse au niveau de la chambre antérieure qui peut contenir des opacités gris-blanc faites de cartilage (Fig. 15.41).
 - Tumeur plane se développant en arrière du cristallin et qui peut ressembler à une membrane cyclitique.
- Complications** – glaucome, cataracte et DR.
- Traitement** – une énucléation est souvent nécessaire.

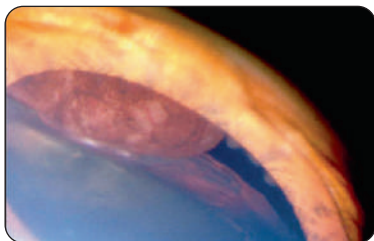


Fig. 15.38 Pression sur le cristallin

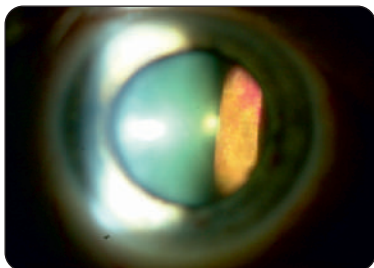


Fig. 15.39 Mélanome du corps ciliaire

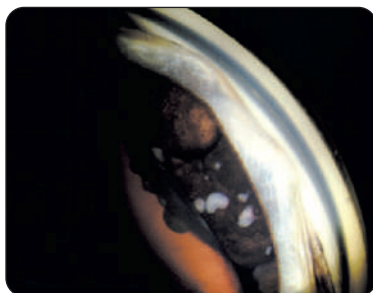


Fig. 15.40 Médulloépithéliome

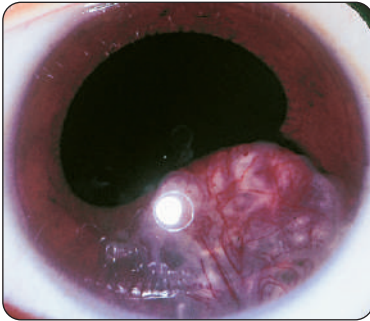


Fig. 15.41 Médulloépithéliome

Mélanome choroïdien

Histologie

Types cellulaires

1. Cellules fusiformes (Fig. 15.42)

- Cellules disposées en faisceaux serrés, à parois mal individualisées et à cytoplasme fibrillaire ou finement granulaire.
- Les noyaux cellulaires sont de tailles variables et leurs nucléoles peuvent ou non être distingués.

2. Cellules épithélioïdes (Fig. 15.43)

- Grosses cellules pléomorphes souvent polyédriques à cytoplasme éosinophile abondant et à parois bien visibles.

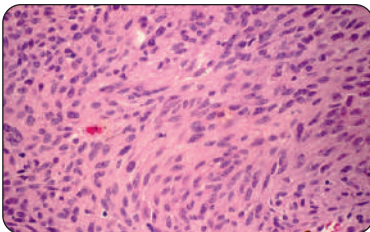


Fig. 15.42 Cellules fusiformes

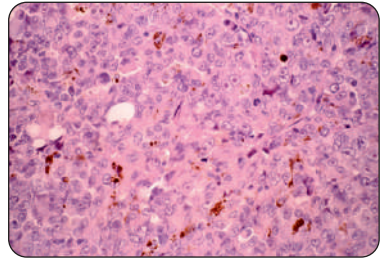


Fig. 15.43 Cellules épithélioïdes

- Les noyaux cellulaires sont de grande taille, avec une chromatine disposée grossièrement et de gros nucléoles.

Classification de Callender des mélanomes uvéaux

1. **Fusifformes** – formés exclusivement de cellules fusiformes.
2. **Mixtes** – association de cellules fusiformes et de cellules épithélioïdes.

Aspects de l'extension tumorale

- Extension à travers la membrane de Bruch et l'EP, avec hernie vers l'espace sous-rétinien donnant un aspect en bouton de chemise (Fig. 15.44).
- L'invasion des canaux scléraux (sanguins et nerveux) donne une extension orbitaire.
- Invasion des veines vortiqueuses.
- Métastases essentiellement vers le foie.

Facteurs de mauvais pronostic

1. **Facteurs histologiques** – nombreuses cellules épithélioïdes, noyaux longs et larges, nucléoles longs et larges, boucles vasculaires fermées et infiltration lymphocytaire.

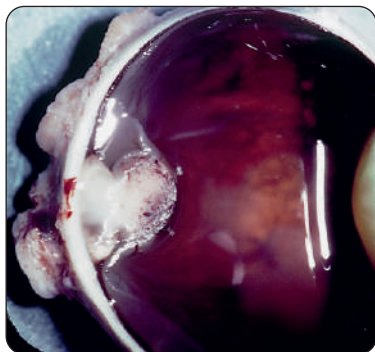


Fig. 15.44 Mélanome en bouton de chemise



Fig. 15.45 Mélanome pigmenté

- 2. Anomalies chromosomiques** – perte du chromosome 3 et gain du chromosome 8.
- 3. Tumeurs de grande taille.**
- 4. Extension extrasclérale.**
- 5. Localisation antérieure.**
- 6. Récidive tumorale locale.**

Diagnostic

- 1. Présentation** – vers l'âge de 60 ans, avec une baisse visuelle, des métamorphopsies, une amputation du champ visuel, des myodésopsies ou des photopsies.
- 2. Signes**
 - Masse surélevée sous-rétinienne en dôme qui peut être pigmentée (Fig. 15.45) ou achrome (Fig. 15.46).
 - Aspect en champignon ou en bouton de chemise (Fig. 15.47).
 - DR exsudatif initialement confiné à la surface de la tumeur puis qui s'étend en inférieur et devient bulleux (Fig. 15.48).



Fig. 15.46 Mélanome achrome

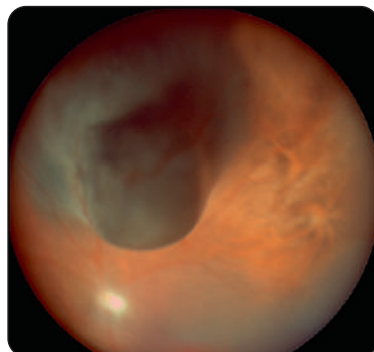


Fig. 15.47 Mélanome en bouton de chemise

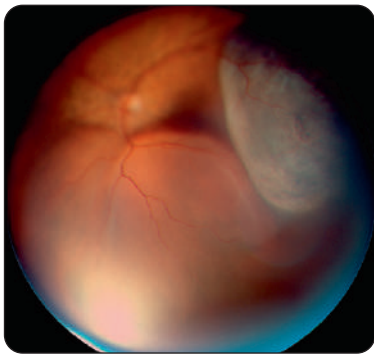


Fig. 15.48 DR exsudatif bulleux

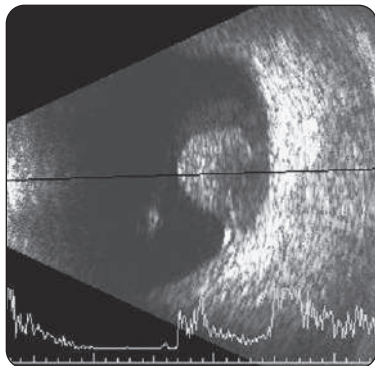


Fig. 15.50 Tumeur en bouton de chemise

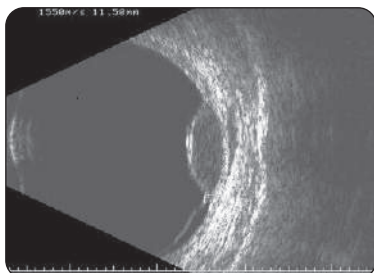


Fig. 15.49 Tumeur en forme de dôme

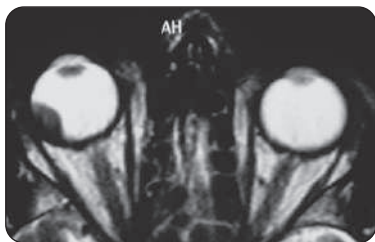


Fig. 15.51 IRM axiale en séquence T2 d'un mélanome à droite

3. Échographie

- Lésion échogène avec une excavation choroïdienne et un cône d'ombre orbitaire (Fig. 15.49).
- L'aspect en bouton de chemise est quasi pathognomonique (Fig. 15.50).

4. IRM – tumeur hyperintense en T1 et hypo-intense en T2 (Fig. 15.51).

Traitement

1. **Brachythérapie** – avec des plaques de ruthénium-106 ou d'iode-125 (Fig. 15.52) si le diamètre basal est inférieur à 20 mm.
2. **Radiothérapie externe** – pour les tumeurs où la brachythérapie n'est pas possible.
3. **Radiochirurgie stéréotaxique** (couteau gamma).
4. **Thermothérapie transpupillaire (TTT)** – pour certaines petites tumeurs ou en traitement adjuvant à la radiothérapie.

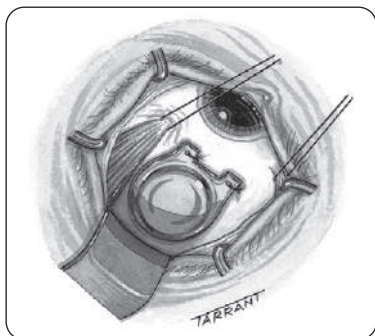


Fig. 15.52 Plaque radioactive

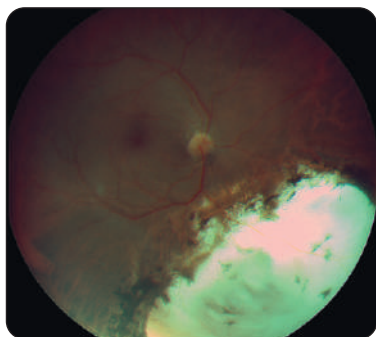


Fig. 15.53 Aspect après choroïdectomie

5. Choroïdectomie – pour les tumeurs trop épaisses pour la radiothérapie mais dont le diamètre est inférieur à 16 mm (Fig. 15.53).

6. Énucléation – pour les tumeurs de grande taille, en cas d'invasion du disque optique, d'atteinte extensive du corps ciliaire ou de l'angle iridocornéen ou de perte irréversible d'une vision utile.

7. Exentération – quand l'atteinte orbitaire est au-dessus de tout autre chirurgie ou radiothérapie.

8. Maladie métastatique – chimiothérapie systémique et/ou immunothérapie. Les métastases hépatiques peuvent être traitées par une chimiothérapie intrahépatique ou une hépatectomie partielle.

Autres tumeurs choroïdiennes

Nævus choroïdien

1. Signes

- Lésion ovale, ardoisée à bords un peu flous (Fig. 15.54).
- Taille : diamètre basal <5 mm (c'est-à-dire 3 diamètres papillaires) et épaisseur <1 mm.
- Drusen de surface sur les lésions étendues (Fig. 15.55).

2. Nævus suspect – les aspects suivants peuvent faire craindre qu'une lésion mélanocytaire n'est pas un nævus mais un petit mélanome :

- Vision floue, métamorphopsies et photopsies.
- Diamètre >5 mm et épaisseur >1 mm.



Fig. 15.54 Petit nævus

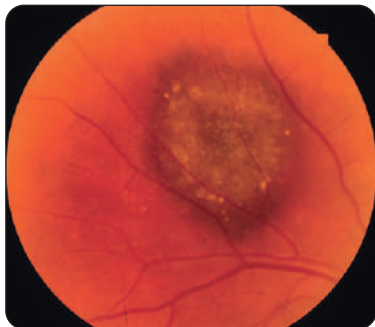


Fig. 15.55 Gros nævus avec des drusen de surface



Fig. 15.56 Nævus suspect avec lipofuscine

- Pigment orange en surface (lipofuscine – Fig. 15.56).
- Absence de drusen à la surface d'une grande lésion.
- Proximité du disque optique.

3. Prise en charge

- Nævus typique* – ne nécessite pas de suivi.
- Nævus suspect* – rétinothotographie et échographie de référence puis suivi indéfini.

4. Associations systémiques – NF 1 et syndrome du nævus dysplasique.

Hémangiome choroïdien circonscrit

- Présentation** – 4^e–5^e décennie, avec un flou de la vision centrale, une amputation du champ visuel ou des métamorphopsies.
- Signes** – masse orange-rouge ovale à limites mal définies au niveau du pôle postérieur (Fig. 15.57).
- AF** – hyperfluorescence précoce irrégulière puis hyperfluorescence tardive diffuse intense.
- Échographie** – lésion échogène à surface antérieure bien limitée mais sans excavation choroïdienne et sans cône d'ombre orbitaire (Fig. 15.58).



Fig. 15.57 Hémangiome choroïdien circonscrit

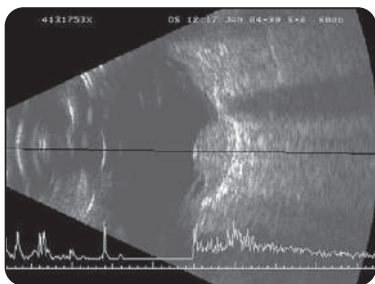


Fig. 15.58 Échographie d'un mélanome choroïdien circonscrit

5. **Complications** – métaplasie fibreuse, dégénérescence rétinienne cystoïde et DR séreux.
6. **Traitement** – photothérapie dynamique (PDT), si la vision est menacée.

Hémangiome choroïdien diffus

1. **Associations systémiques** – syndrome de Sturge-Weber dans la majorité des cas.
2. **Signes** – couleur rouge foncée (ketchup) plus marquée au pôle postérieur (Fig. 15.59).
3. **Échographie** – épaissement choroïdien diffus.
4. **Complications** – dégénérescence rétinienne cystoïde et DR exsudatif.
5. **Traitement** – radiothérapie externe en cas de menace visuelle.



Fig. 15.59 Hémangiome choroïdien diffus

Mélanocytome

1. **Définition** – tumeur non progressive, très pigmentée, située le plus souvent au niveau de la tête du nerf optique, mais peut être localisée partout ailleurs au niveau de l'uvée.



Fig. 15.60 Mélanocytome

2. **Signes** – lésion marron foncé ou noire à bords d'aspect peigné localisée au niveau de la couche des fibres nerveuses rétiniennes qui peut s'étendre au-delà des marges du disque optique (Fig. 15.60).
3. **Traitement** – non nécessaire.

Ostéome choroïdien

1. **Définition** – tumeur osseuse bénigne, lentement progressive, plus fréquente chez les femmes; atteint les deux yeux dans 25 % des cas mais pas toujours simultanément.
2. **Présentation** – 2^e-3^e décennie, avec une baisse visuelle progressive si la macula est atteinte par la tumeur elle-même ou par des NVC.
3. **Signes**
 - Lésion jaune-orange, à bords bien définis, située au niveau du pôle postérieur (Fig. 15.61).
 - Altération de l'EP dans les cas chroniques (Fig. 15.62).
4. **Échographie** – surface antérieure fortement échogène et cône d'ombre orbitaire postérieur (Fig. 15.63).
5. **Scanner** – confirme l'aspect osseux de la tumeur (Fig. 15.64).
6. **Traitement** – impossible.



Fig. 15.61 Ostéome choroïdien

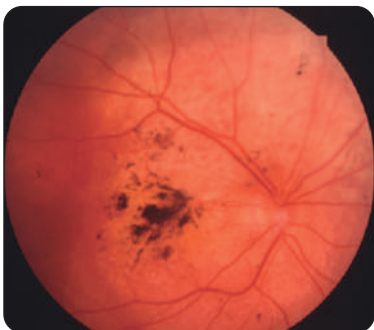


Fig. 15.62 Ostéome choroïdien avec des altérations de l'EP

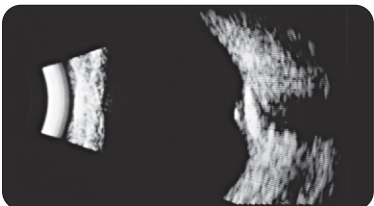


Fig. 15.63 Échographie d'un ostéome



Fig. 15.64 Scanner axial d'un ostéome à droite

Métastases choroïdiennes

1. Cancers primitifs les plus fréquents – cancer du sein chez la femme et cancer bronchopulmonaire chez les deux sexes; plus rarement : cancers digestifs, rénaux et mélanome cutané.

2. Signes

- Lésion en plaque rapidement progressive d'aspect blanc crémeux située essentiellement au niveau du pôle postérieur (Fig. 15.65).
- DR exsudatif secondaire.
- Les dépôts sont multifocaux dans 30 % des cas et bilatéraux dans 10 à 30 % des cas (Fig. 15.66).

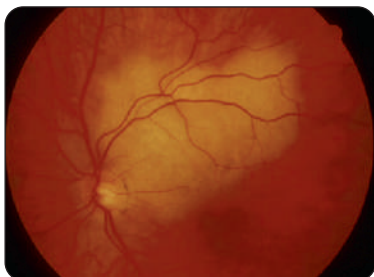


Fig. 15.65 Métastase d'un cancer du sein

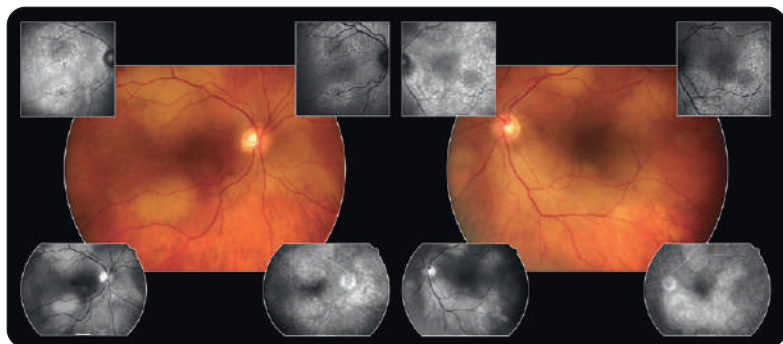


Fig. 15.66 Métastases bilatérales multifocales

3. Traitement

- a. *Surveillance* – pour les patients asymptomatiques ou ceux sous chimiothérapie systémique.
- b. *Radiothérapie* – externe ou brachythérapie.
- c. *TTT* – pour les petites tumeurs avec peu de liquide sous-rétinien.
- d. *Traitement systémique* – de la tumeur primitive peut être bénéfique.

Rétinoblastome

Histologie

La tumeur est composée de petites cellules éosinophiles (rétinoblastes) avec de grands nucléoles hyperchromatiques et un cytoplasme peu abondant. Plusieurs tumeurs sont non différenciées (*Fig. 15.67*), mais certains degrés de différenciation peuvent se voir et sont caractérisés par la formation de rosettes. Ces rosettes sont de trois types :

1. Flexner-Wintersteiner – lumière centrale entourée par de grandes cellules en colonnes dont les nucléoles se situent loin de la lumière (*Fig. 15.68*).

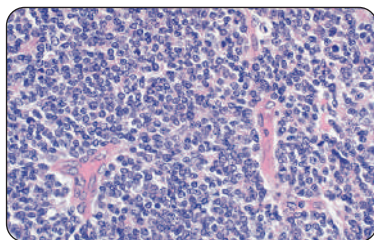


Fig. 15.67 Rétinoblastome indifférencié

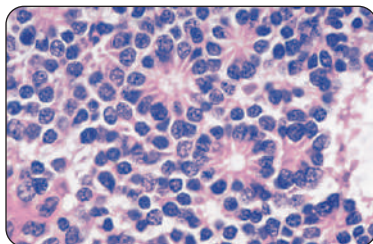


Fig. 15.68 Rosettes de Flexner-Wintersteiner

2. Homer-Wright – cellules disposées autour d'un amas éosinophile sans lumière centrale (*Fig. 15.69*).

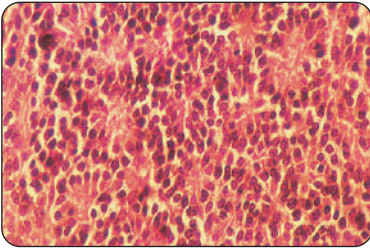


Fig. 15.69 Rosettes de Homer-Wright

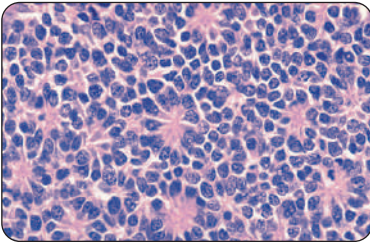


Fig. 15.70 Fleurettes

3. Fleurettes – groupes de cellules avec de longues projections cytoplasmiques à travers une membrane fenestrée ressemblant à des bouquets de fleurs (Fig. 15.70).

Extension tumorale

- 1. Aspects de croissance** – endophytique (vers le vitré – Fig. 15.71) ou exophytique (vers les espaces sous-rétiniens) à l'origine d'un DR (Fig. 15.72).
- 2. Invasion du nerf optique** – puis extension de la tumeur à travers les espaces sous-choroïdiens vers le cerveau.
- 3. Infiltration rétinienne diffuse.**
- 4. Atteinte métastatique** – vers les ganglions régionaux, les poumons, le cerveau et l'os.

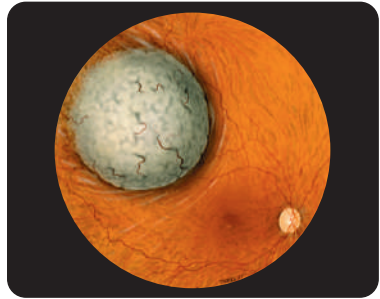


Fig. 15.71 Tumeur endophytique



Fig. 15.72 Tumeur exophytique

Génétique

Le rétinoblastome est secondaire à la transformation maligne des cellules rétinienne primitives avant leur différenciation, et peut être héréditaire ou pas. Le gène prédisposant (*RBI1*) est localisé en 13q14.

- 1. La forme héréditaire** (germinale) représente 40 % des cas. La mutation est transmise dans 50 % des cas mais comme la pénétrance est incomplète, seuls 40 % de la descendance sont atteints.
 - Si un enfant présente un rétinoblastome héréditaire, le risque pour chaque membre de

sa fratrie est de 2 % si ses deux parents sont sains, et de 40 % quand un des deux parents est atteint.

- Environ 15 % des patients avec rétinoblastome héréditaire ont une atteinte unilatérale.

2. La forme **non héréditaire**

(somatique) représente 60 % des cas. La tumeur est unilatérale, non transmissible et ne prédispose pas à un deuxième cancer non oculaire.

Diagnostic et traitement

1. Présentation – au cours de la première année de vie dans les cas bilatéraux et vers les 2 ans dans les cas unilatéraux.

- La leucocorie (reflet pupillaire blanc – [Fig. 15.73](#)) est la plus fréquente.
- Strabisme.
- Glaucome secondaire parfois associé à une buphtalmie.
- Atteinte diffuse du segment antérieur – uvéite, nodules iriens, hyphéma et pseudohypopyon ([Fig. 15.74](#)).
- Inflammation orbitaire pouvant mimer une cellulite orbitaire ou préseptale.
- Invasion orbitaire avec exophtalmie et atteinte osseuse dans les cas négligés.

2. Signes

- Tumeur intrarétinienne – lésion homogène, en forme de dôme,

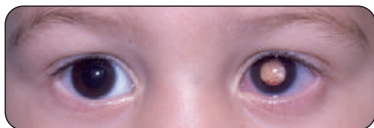


Fig. 15.73 Leucocorie

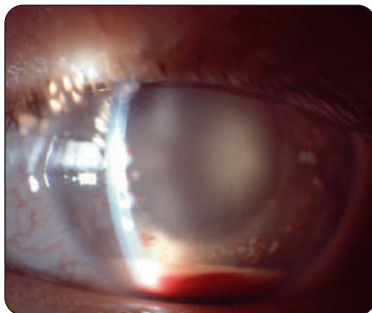


Fig. 15.74 Infiltration du segment antérieur



Fig. 15.75 Rétinoblastome intrarétinien

avec parfois des taches blanches de calcification ([Fig. 15.75](#)).

- Tumeur endophytique – masse blanche s'étendant vers le vitré (voir [Fig. 15.71](#)), avec parfois un essaimage vitréen.
- Tumeur exophytique – masses sous-rétiniennes blanches multilobulaires, surmontées par un DR (voir [Fig. 15.72](#)).

3. **Échographie** – permet de mesurer la taille de la tumeur et de rechercher les calcifications (Fig. 15.76).
4. **IRM** – est utile pour analyser le nerf optique et rechercher un pinéaloblastome (Fig. 15.77).
5. **Traitement**
 - a. *Petites tumeurs* – photocoagulation et cryothérapie.
 - b. *Tumeurs de taille moyenne* – brachythérapie ou chimiothérapie.
 - c. *Tumeurs de grande taille* – chimiothérapie ou énucléation.



Fig. 15.76 Calcifications en échographie



Fig. 15.77 Coupe sagittale en IRM montrant un pinéaloblastome

Autres tumeurs réiniennes

Rétinome (rétinocytome)

Variante bénigne du rétinoblastome caractérisée par une masse lisse, en forme de dôme qui implique spontanément vers une lésion calcifiée associée à des altérations de l'EP et une atrophie chorioretinienne – aspect similaire à celui d'un rétinoblastome après irradiation (Fig. 15.78).

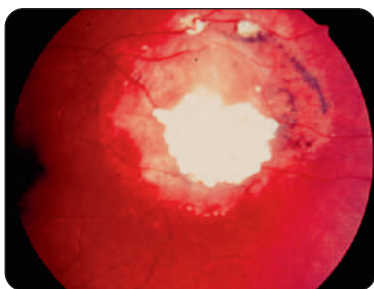


Fig. 15.78 Rétinome

Astrocytome

1. **Association systémique** – 50 % des patients atteints de sclérose tubéreuse présentent des astrocytomes réiniens qui peuvent être multiples et bilatéraux.
2. **Signes**
 - Plaque ou nodule périphérique jaunâtre (Fig. 15.79).
 - Lésion péripapillaire avec aspect de mûre (Fig. 15.80).
 - Les lésions anciennes peuvent se calcifier (Fig. 15.81).
3. **Traitement** – non indiqué.

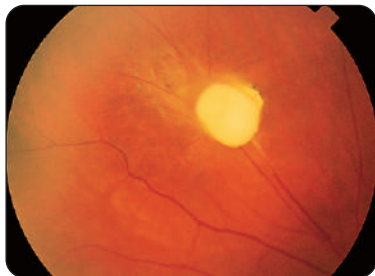


Fig. 15.79 Astrocytome nodulaire

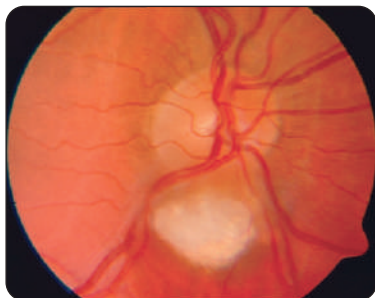


Fig. 15.80 Astrocytome en forme de mûre

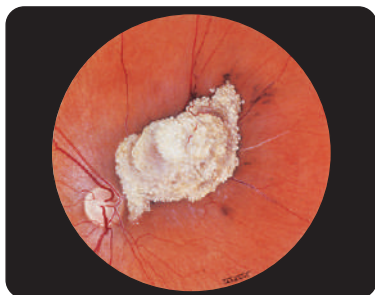


Fig. 15.81 Astrocytome géant calcifié

Hémangioblastome rétinien

1. Association systémique

- Environ 50 % des patients présentant une lésion solitaire et presque tous les patients présentant des lésions multiples ont un syndrome de Von Hippel-Lindau (VHL).
- La prévalence des tumeurs rétinienues dans le VHL est d'environ 60 % des cas.

2. Présentation – perte visuelle chez l'adulte.

3. Signes

- Masse périphérique rouge-orange avec dilatations et tortuosités de l'artère nourricière et des veines de drainage (Fig. 15.82).
- L'atteinte du nerf optique est moins fréquente (Fig. 15.83).

4. AF – hyperfluorescence précoce et diffusions tardives (Fig. 15.83).

5. Complications – exsudation (Fig. 15.84), œdème maculaire, DR et hémorragie intravitréenne.

6. Traitement – photocoagulation au laser, cryothérapie, PDT et traitement anti-VEGF.



Fig. 15.82 Hémangioblastome

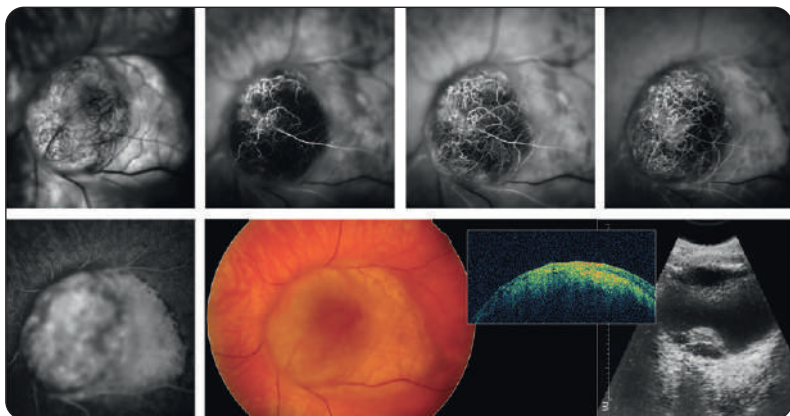


Fig. 15.83 Hémangioblastome du disque optique; l'AF montre un remplissage précoce et une diffusion tardive

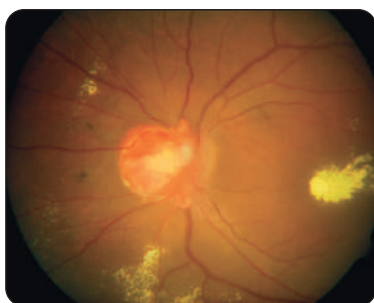


Fig. 15.84 Exsudation à partir d'un hémangioblastome du disque optique



Fig. 15.85 Hémangiome caverneux périphérique

Hémangiome caverneux

1. Associations systémiques – la tumeur est habituellement sporadique mais parfois AD et associée à des lésions de la peau et de du SNC (« phacomatose neuro-oculocutanée »).

2. Signes

- Chapelets périphériques d'anévrismes sacculaires ressemblant à des grappes de raisin (Fig. 15.85).
- L'atteinte du nerf optique est moins habituelle (Fig. 15.86).



Fig. 15.86 Hémangiome caverneux du disque optique

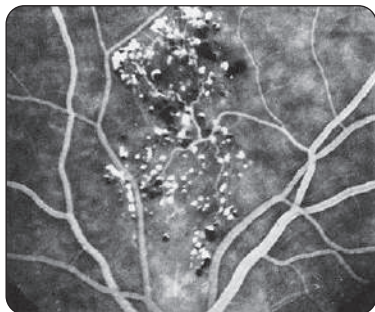


Fig. 15.87 AF d'un hémangiome caverneux

- Les globules rouges peuvent sédimenter et se séparer du plasma, donnant un aspect de ménisque mieux visualisé en angiographie à la fluoresceïne (*Fig. 15.87*).

3. Traitement – non indiqué.

Hémangiome racémeux

1. Définition – malformation congénitale où il existe une



Fig. 15.88 Hémangiome racémeux

communication directe entre une artère et une veine sans lit capillaire.

2. Association systémique – certains patients présentent une lésion similaire homolatérale au niveau du cerveau, de la base du cerveau et de la fosse postérieure (syndrome de Wyburn-Mason).

3. Signes

- Vaisseaux élargis, tortueux, plus nombreux que la normale, avec aspect similaire de l'artère et de la veine (*Fig. 15.88*).
- Avec le temps, les vaisseaux deviennent scléreux (*Fig. 15.89*).

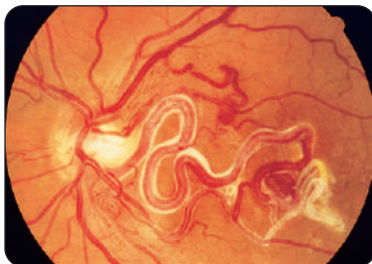


Fig. 15.89 Hémangiome racémeux avec des vaisseaux sclérosés

4. AF – hyperfluorescence sans diffusion.

5. Traitement – non indiqué.

Tumeur vasoproliférative

1. Définition – lésion rare gliovasculaire qui peut être primitive ou secondaire à une uvéite intermédiaire, un traumatisme oculaire et une rétinopathie pigmentaire.

2. Présentation – 5^e–6^e décennie, avec un flou visuel.

3. Signes – masse rouge jaunâtre, rétinienne ou sous-rétinienne, avec des télangiectasies au niveau de la périphérie (Fig. 15.90).

4. Complications – formation d'exsudats durs et DR exsudatif.

5. Traitement – cryothérapie, brachythérapie ou traitement anti-VEGF.

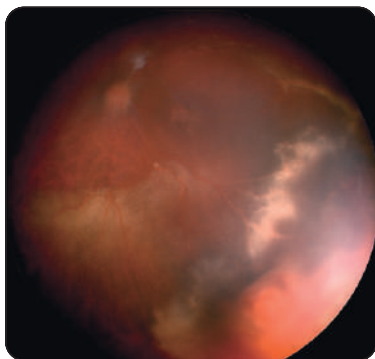


Fig. 15.90 Tumeur vasoproliférative avec un DR

Lymphome oculaire primitif

1. Définition

- Fait partie des lymphomes primitifs du SNC, une variante des

lymphomes extraganglionnaires non hodgkiniens.

- Environ 20 % des patients présentant un lymphome du SNC ont des manifestations oculaires, qui peuvent précéder ou suivre l'atteinte neurologique.

2. Présentation – myodésopsies, flou visuel, œil rouge ou photophobie.

3. Signes

- Uvéite antérieure modérée.
- Amas cellulaires vitréens.
- Importants infiltrats solides blanc-jaune, multifocaux, situés sous l'EP qui progressent et atteignent la choroïde (Fig. 15.91).

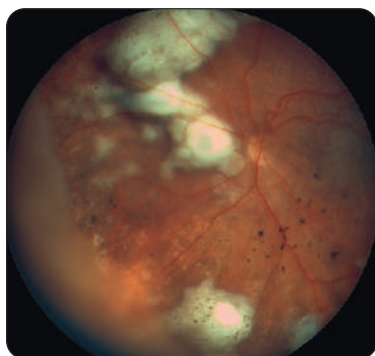


Fig. 15.91 Infiltrats lymphomateux multifocaux

- Parfois, les dépôts situés sous l'EP coalescent et peuvent former un anneau entourant l'équateur (Fig. 15.92).
- Infiltration diffuse rétinienne ou sous-rétinienne et DR (Fig. 15.93).

4. Traitement – radiothérapie, méthotrexate intravitréen et chimiothérapie systémique.

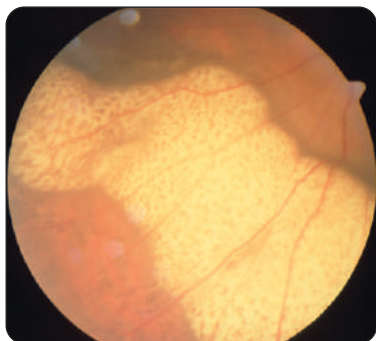


Fig. 15.92 Infiltrats coalescents



Fig. 15.94 Hypertrophie congénitale de l'EP typique



Fig. 15.93 Atteinte diffuse avec un DR plat



Fig. 15.95 Hypertrophie congénitale de l'EP atypique avec des lacunes

Tumeurs de l'épithélium pigmentaire

Hypertrophie congénitale typique de l'EP

1. Lésion unique, plane, gris foncé ou noire, arrondie ou ovale bien limitée (Fig. 15.94), souvent associée à des lacunes dépigmentées (Fig. 15.95).

2. Multiples lésions disposées selon un modèle ressemblant à des empreintes animales (pigmentation en pattes d'ours – Fig. 15.96).



Fig. 15.96 Pigmentation en pattes d'ours

Hypertrophie congénitale atypique de l'EP

- 1. Signes** – lésions multiples, bilatérales, largement espacées, ovales ou en fuseau avec hyperpigmentation d'un bord (Fig. 15.97).
- 2. Associations systémiques** – polypose adénomateuse familiale, syndrome de Gardner et syndrome de Turcot.

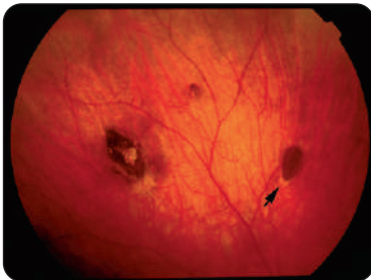


Fig. 15.97 Hypertrophie congénitale de l'EP atypique

Hamartome combiné de la rétine et de l'EP

- 1. Signes** – lésion profonde, grisâtre, légèrement surélevée, associée à des plis rétiniens superficiels et une tortuosité vasculaire au niveau du pôle postérieur (Fig. 15.98) ou ailleurs.
- 2. Complications** – traction sur la macula et du disque optique (Fig. 15.99), formation d'exsudats durs, rétinoshisis et hémorragie vitréenne.
- 3. Traitement** – non indiqué.

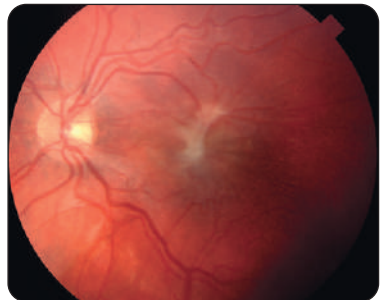


Fig. 15.98 Hamartome combiné de la rétine et de l'EP

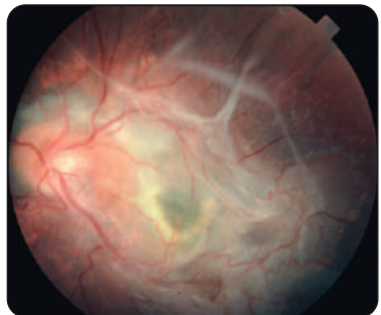


Fig. 15.99 Grande lésion exerçant une traction sur le disque optique

Hamartome congénital de l'EP

- 1. Signes** – petite lésion noire, nodulaire bien limitée, adjacente à la fovéola (Fig. 15.100).
- 2. Traitement** – non indiqué.

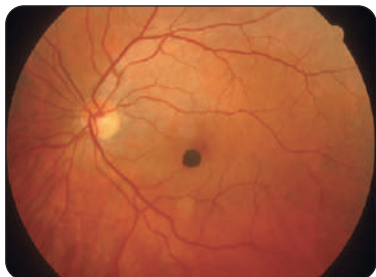


Fig. 15.100 Hamartome congénital de l'EP

Syndrome paranéoplasiques

Prolifération mélanocytaire uvéale diffuse bilatérale (*bilateral diffuse uveal melanocytic proliferation* [BDUMP])

- 1. Définition** – maladie très rare survenant habituellement chez des patients présentant un cancer systémique, parfois méconnu, et dans laquelle il y a une prolifération de mélanocytes bénins au niveau de la choroïde externe.
- 2. Signes**
 - Lésions choroïdiennes multiples ressemblant à des nævus (Fig. 15.101).
 - Plusieurs taches d'épaississement sous-rétinien rouge-gris.

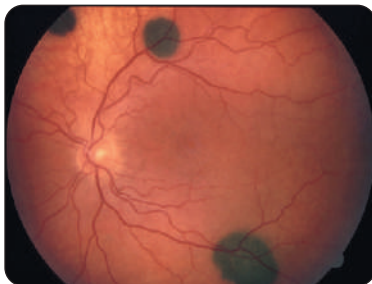


Fig. 15.101 Lésions ressemblant à des nævus dans le cadre d'un BDUMP

- DR exsudatif et cataracte rapidement évolutive.
- 3. Traitement** – le traitement de la tumeur sous-jacente peut être suivi d'une régression du BDUMP mais sans amélioration de la vision.

Rétinopathie associée au cancer

- 1. Association** – cancer bronchique à petites cellules (le plus souvent), cancers gynécologiques et cancer du sein.
- 2. Symptômes**
 - Miroitement ou tremblement des lumières.
 - Diminution progressive de l'acuité visuelle et de la vision des couleurs, éblouissement, sensibilité à la lumière et scotome central.
 - Nyctalopie, scotome en anneau et perte du champ visuel périphérique secondaire à une dysfonction des bâtonnets.
- 3. Signes**
 - Le fond d'œil est souvent normal au départ.
 - Ensuite, on peut voir un amincissement artériolaire, une pâleur du disque optique et des altérations modérées de l'EP.

4. Examens complémentaires

- a. *ERG* – fortement altéré en photopique et en scotopique ; adaptation à l'obscurité anormale.
- b. *Ponction lombaire* – peut montrer une hyperprotéïnorachie et une lymphocytose.

5. **Pronostic** – mauvais sur le plan vital et fonctionnel.

Rétinopathie associée au mélanome

1. **Symptômes** – miroitement ou tremblement des lumières, nyctalopie, et perte visuelle lentement progressive qui survient

habituellement après le diagnostic de mélanome cutané.

2. **Signes** – le fond d'œil peut paraître normal, ou on peut voir une pâleur du disque optique, un amincissement vasculaire rétinien ou des cellules dans le vitré.

3. **ERG**

- Diminution marquée de l'onde b en adaptation à la lumière et à l'obscurité et onde a normale (fonction normale des photorécepteurs).
- L'amplitude et la latence de l'onde b sont anormales.

4. **Pronostic visuel bon.**

Pathologie vasculaire rétinienne

Rétinopathie diabétique (RD)	308
Occlusions veineuses de la rétine	315
Occlusions artérielles de la rétine	318
Syndrome d'ischémie oculaire	322
Rétinopathie hypertensive	322
Rétinopathie drépanocytaire	323
Rétinopathie des prématurés	325
Macroanévrisme artériel rétinien	328
Télangiectasies rétiniennes primitives	329
Maladie de Eales	332
Rétinopathie des radiations	332
Rétinopathie de Purtscher	333
Rétinopathie hémorragique idiopathique bénigne	333
Rétinopathie de Valsalva	333
Lipémie rétinienne	334
Maladie de Takayasu	334
Rétinopathie de haute altitude	334
Rétinopathie des maladies hématologiques	335

Rétinopathie diabétique (RD)

Facteurs de risque

- 1. Diabète de type 1.**
- 2. Durée du diabète** – le plus important.
- 3. Contrôle métabolique médiocre** – moins important que la durée d'évolution.
- 4. Grossesse** – parfois associée à une progression rapide de la RD.
- 5. Hypertension artérielle** – doit être rigoureusement contrôlée (< 140/80 mmHg).
- 6. Néphropathie** – si sévère, associée à une aggravation de la RD.
- 7. Autres** – obésité, hyperlipidémie et anémie.

Pathogénie

La RD est une microangiopathie qui se caractérise par des occlusions (Fig. 16.1) et des phénomènes de fuite.

- 1. Capillaropathie** – dégénérescence et perte des péricytes, prolifération des cellules endothéliales, épaissement de la membrane basale et occlusion.

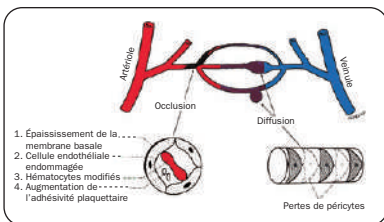


Fig. 16.1 Pathogénie de l'occlusion microvasculaire

- 2. Modifications hématologiques** qui prédisposent à un flux sanguin capillaire diminué :
 - Déformation des érythrocytes et formation de rouleaux.
 - Activation et déformabilité réduite des globules blancs.
 - Augmentation de l'adhérence et de l'agrégation des plaquettes.
 - Augmentation de la viscosité du plasma.

- 3. Occlusion** et hypoxie rétinienne qui peut entraîner (Fig. 16.2) :
 - a. Shunts artérioveineux** – anomalies microvasculaires intrarétiniennes (AMIR).
 - b. Néovascularisation** – au niveau de la rétine et du nerf optique (rétinopathie proliférante), et parfois rubéose irienne.

- 4. Extravasation** (Fig. 16.3)
 - L'extravasation capillaire étendue entraîne un œdème rétinien diffus.
 - La fuite locale au niveau des microanévrismes donne lieu à un œdème rétinien localisé et à la formation d'exsudats secs.

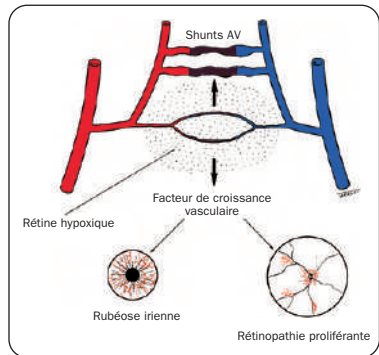


Fig. 16.2 Conséquences de l'occlusion microvasculaire

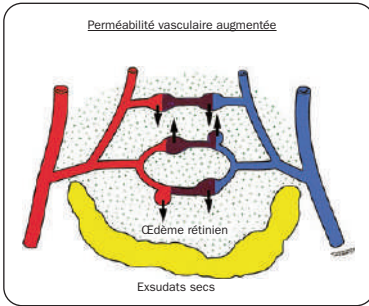


Fig. 16.3 Conséquences des fuites

Rétinopathie diabétique non proliférante

Diagnostic (Fig. 16.4)

1. Microanévrismes

- a. *Signes* – de petits points rouges, initialement en temporal de la fovéa, sont les premiers signes de RD (Fig. 16.5).
- b. *AF* – points hyperfluorescents suivis d'une hyperfluorescence diffuse.

2. Exsudats secs

- a. *Signes* – lésions jaunes, cireuses, souvent disposées en amas et/ou en couronne au pôle postérieur (Fig. 16.6).
- b. *AF* – hypofluorescence due au blocage de la fluorescence choroïdienne d'arrière-plan.

3. Hémorragies rétinienne

- a. *Hémorragies intrarétiniennes* – aspect de « tache ponctiforme » (Fig. 16.7).
- b. *Hémorragies en flammèches* – le long de la couche de FNR.

4. Œdème maculaire

- a. *Signes* – épaissement rétinien au niveau de la macula.
- b. *AF* – hyperfluorescence tardive.
- c. *OCT* – épaissement rétinien.

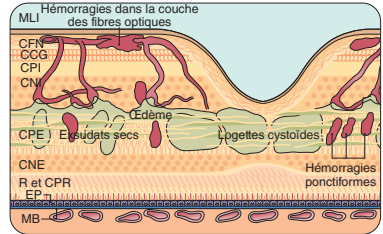


Fig. 16.4 Localisation des lésions dans la RDNP

CCG : couche des cellules ganglionnaires; CFN : couche des fibres nerveuses; CPR : couche des photorécepteurs; CNE : couche nucléaire interne; CPE : couche plexiforme externe; CPI : couche plexiforme interne; EP : épithélium pigmentaire; MB : membrane de Bruch; MLI : membrane limitante interne; R : rétine.

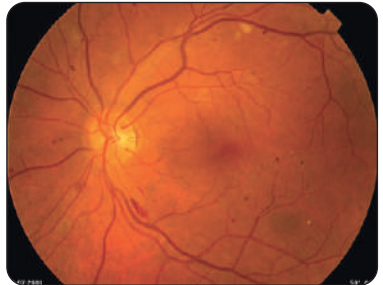


Fig. 16.5 RDNP minime



Fig. 16.6 RDNP modérée

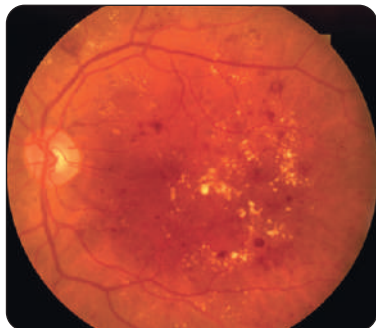


Fig. 16.7 RDNP sévère

Prise en charge

- Rétinopathie diabétique non proliférante (RDNP) minime à modérée** – pas de traitement et contrôle annuel.
- RDNP sévère** – évaluer un œdème maculaire cliniquement significatif.

Maculopathie diabétique

Diagnostic

1. Focale

- Signes* – épaississement rétinien bien circonscrit associé à des exsudats secs en couronne (Fig. 16.8a).
- AF – hyperfluorescence focale et tardive due à l'extravasation et à une bonne perfusion maculaire (Fig. 16.8b).

2. Diffuse

- Signes* – épaississement rétinien diffus, qui peut être associé à un OMC (Fig. 16.9a).
- AF – hyperfluorescence diffuse et tardive (Fig. 16.9b).

3. Ischémique

- Signes* – des signes de rétinopathie préproliférante peuvent être présents (Fig. 16.10a).



Fig. 16.8 Maculopathie focale

- AF – non-perfusion capillaire au niveau de la fovéa (Fig. 16.10b).
- #### 4. Définition de l'œdème maculaire cliniquement significatif (OMCS – Fig. 16.11) :
- Œdème rétinien au sein des 500 μm du centre de la fovéa (Fig. 16.11a).
 - Exsudats secs au sein des 500 μm du centre de la fovéa, en cas d'association à un épaississement rétinien (qui peut être en dehors des 500 μm – Fig. 16.11b).
 - Œdème rétinien d'une surface égale ou supérieure à une papille (1500 μm), dont une partie quelconque se trouve à moins d'un diamètre papillaire du centre de la fovéa (Fig. 16.11c).

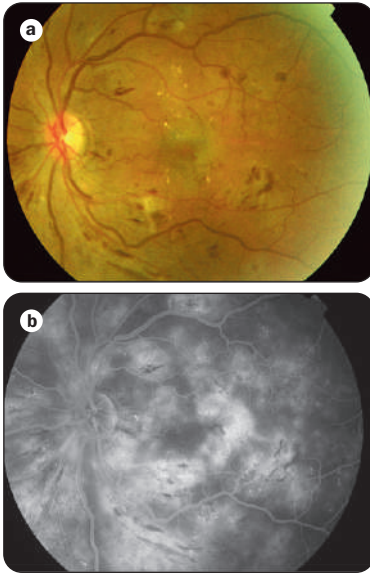


Fig. 16.9 Maculopathie diffuse

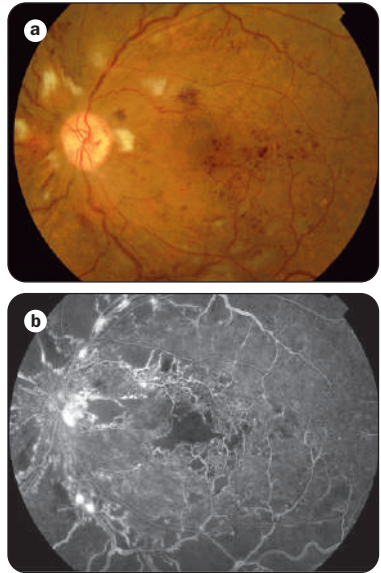


Fig. 16.10 Maculopathie ischémique

Photocoagulation au laser argon

1. Indications – tous les yeux avec un OMCS doivent être traités, indépendamment du degré d'acuité visuelle, car ce traitement réduit le risque de cécité de 50 %.

2. Traitement focal

- Sur les microanévrismes et les lésions microvasculaires au centre des couronnes d'exsudats secs situés à 500–3000 μm du centre de la fovéa.
- La taille du spot est de 50–100 μm et le temps d'exposition de 0,10 s, avec une puissance suffisante pour provoquer un léger blanchissement ou un assombrissement des microanévrismes.

3. Traitement en grille

- Dans les zones d'épaississement rétinien diffus à plus de 500 μm du centre de la fovéa et plus de 500 μm du bord temporal de la papille.
- La taille du spot est de 100 μm et le temps d'exposition de 0,10 s, donnant une brûlure d'intensité très légère.

4. Résultats – 70 % conservent une acuité visuelle stable, 15 % présentent une amélioration, et 15 % se dégradent ultérieurement.

5. Facteurs oculaires pronostiques négatifs

- Exsudats secs affectant le centre de la fovéa.
- Œdème maculaire diffus.
- OMC.
- Maculopathie mixte exsudative et ischémique.

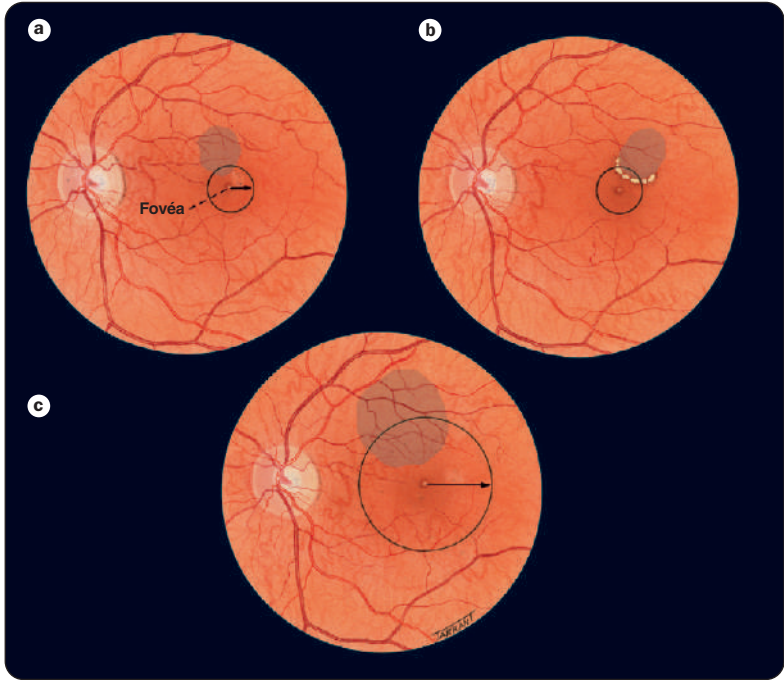


Fig. 16.11 OMCS

6. Facteurs systémiques pronostiques négatifs

- Hypertension mal contrôlée.
- Néphropathie.
- Taux élevés d'hémoglobine glycosylée.

Autres formes de traitement

- 1. Laser Nd : YAG à basse énergie (532 nm)** – laser en lumière verte dans lequel l'énergie employée est la plus faible, capable de produire une brûlure à peine visible.
- 2. Laser diode infraliminaire micropulse (810 nm)** – brûlures appliquées sur l'EP sans atteinte significative

de la rétine externe et de la choriocapillaire.

- 3. Vitrectomie par la pars plana** – pour œdème maculaire associé à une traction tangentielle par une hyaloïde postérieure épaissie et tendue.
- 4. Injection intravitréenne d'acétonide de triamcinolone** – pour un œdème maculaire diffus qui ne répond pas au laser conventionnel.
- 5. Anti-VEGF** – pour OMC.
- 6. Atorvastatine orale** – dans le diabète de type 2 avec dyslipidémie, réduit les exsudats secs et la migration lipidique sous-fovéolaire des yeux avec OMCS.

Rétinopathie diabétique proliférante (RDPP)

Définition

La RDNP qui présente des signes d'atteinte proliférante imminente est appelée RDPP. Les signes cliniques (Fig. 16.12) reflètent une ischémie rétinienne progressive, vue en AF comme des zones hypofluorescentes étendues représentant une non-perfusion capillaire (exclusion – Fig. 16.13).

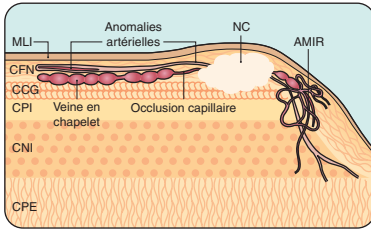


Fig. 16.12 Lésions dans la RDPP
CCG : couche des cellules ganglionnaires; CFN : couche des fibres nerveuses; CNI : couche nucléaire interne; CPE : couche plexiforme externe; CPI : couche plexiforme interne; MLI : membrane limitante interne.

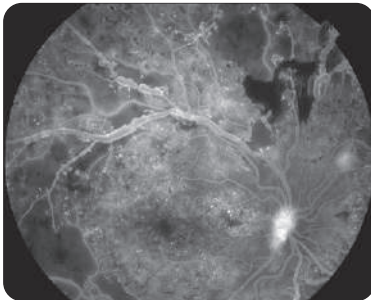


Fig. 16.13 AF dans la RDPP

Diagnostic (Fig. 16.14)

1. Nodules cotonneux

- Signes – petites lésions superficielles blanchâtres, duveteuses.
- AF – hypofluorescence focale fréquemment associée à une exclusion des capillaires adjacents.



Fig. 16.14 RDPP

2. Anomalies microvasculaires intrarétiniennes (AMIR)

- Signes – lignes rouges fines et irrégulières, qui vont des artérioles aux veinules.
- AF – hyperfluorescence focale associée à une exclusion des capillaires adjacents.

3. Altérations veineuses – dilatation, tortuosité, formation de boucles, aspect en enfillement de perles et de segmentation en « chapelet de saucisses ».

4. Altérations artérielles – rétrécissement périphérique, aspect en fils d'argent et oblitération.

5. Hémorragies en taches sombres – infarctus rétiens hémorragiques.

Prise en charge

Les patients avec RDPP doivent être surveillés attentivement en raison du risque de RD. Le traitement laser n'est

généralement pas indiqué, sauf si un suivi régulier est impossible, ou que la vision de l'autre œil a été perdue à cause d'une rétinopathie proliférante⁴.

Rétinopathie diabétique proliférante

1. Signes

- a. *Néovaisseaux papillaires* (NVP) – néovascularisation au niveau de la tête du nerf optique ou à moins d'un diamètre papillaire de celle-ci (Fig. 16.15).
- b. *Néovaisseaux extrapapillaires* (NVE) ou *prérétiniens* – néovascularisation plus loin de la papille (Fig. 16.16).

2. Traitement – 1000 à 2000

impacts disséminés à partir du pôle postérieur afin de couvrir la périphérie rétinienne en une ou plusieurs séances (Fig. 16.17).

3. **Signes d'involution** – régression de la néovascularisation laissant des vaisseaux « fantômes » ou du tissu fibreux, une diminution des altérations veineuses, une résorption



Fig. 16.15 NVP

⁴ Cependant, en France, en raison du risque de progression vers une RDP, une photocoagulation panrétinienne (PPR) est souvent proposée. (NdT)

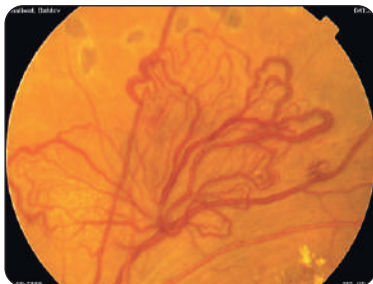


Fig. 16.16 NVE

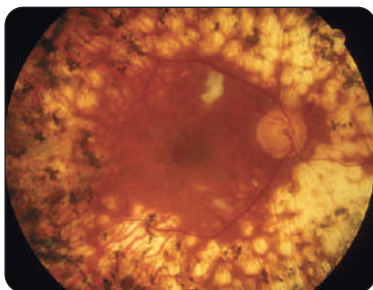


Fig. 16.17 Aspect après PPR

des hémorragies rétinienne et une pâleur de la papille.

Complications oculaires diabétiques évoluées

1. **Signes** – hémorragie (en rétrohyaloïde, dans le gel vitréen), DR tractionnel (Fig. 16.18) et rubéose irienne.
2. **Indications de la vitrectomie par la pars plana**
 - a. *Hémorragie vitréenne persistante sévère* – la vitrectomie est envisagée dans les 3 mois chez les diabétiques de type 1 et au 6^e mois chez les types 2.
 - b. *DR progressif tractionnel* – menaçant ou impliquant la macula.

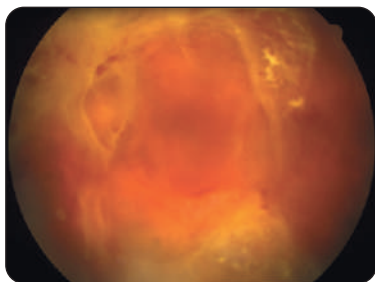


Fig. 16.18 Atteinte oculaire diabétique évoluée

- c. DR combiné tractionnel et rhéumatogène – même si la macula n'est pas impliquée.
- d. Hémorragie sous-hyaloïdienne prémaculaire – si massive et persistante.

3. Résultats visuels de la vitrectomie – 70 % des cas ont une amélioration visuelle, environ 10 % ont une aggravation et les autres restent inchangés.

Occlusions veineuses de la rétine

Facteurs prédisposants

1. **Âge** – plus de 50 % des patients ont plus de 65 ans.
2. **Hypertension artérielle** – chez 64 % des patients de plus de 50 ans et chez 25 % des patients plus jeunes.
3. **Hyperlipidémie (cholestérol >6,5 mmol/l)** – chez 35 % des patients.
4. **Diabète sucré** – chez environ 10 % des plus de 50 ans.
5. **Augmentation de la PIO** – augmente le risque d'OVCR.
6. **Moins fréquents** – troubles myéloprolifératifs, états thrombophiliques, périphlébite

occlusive, contraception orale et insuffisance rénale chronique.

Occlusion des branches veineuses de la rétine

Classification

1. OBVR majeure

- D'une branche temporale de premier ordre au niveau de la papille (Fig. 16.19a).
- D'une branche temporale de premier ordre à distance de la papille mais impliquant une branche maculaire (Fig. 16.19b).

2. OBVR maculaire mineure – n'impliquant qu'une branche maculaire (Fig. 16.19c).

3. OBVR périphérique – n'impliquant pas la circulation maculaire (Fig. 16.19d-f).

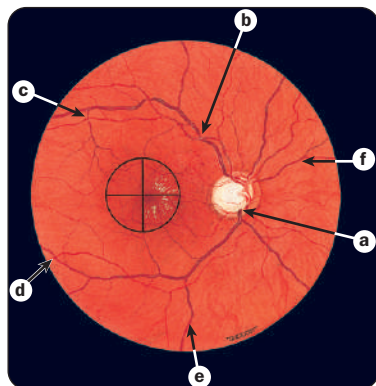


Fig. 16.19 Classification de l'OBVR

Diagnostic

1. Signes aigus (Fig. 16.20a)

- Dilatation et tortuosité du segment veineux en amont du site de l'occlusion et atténuation en aval de l'occlusion.

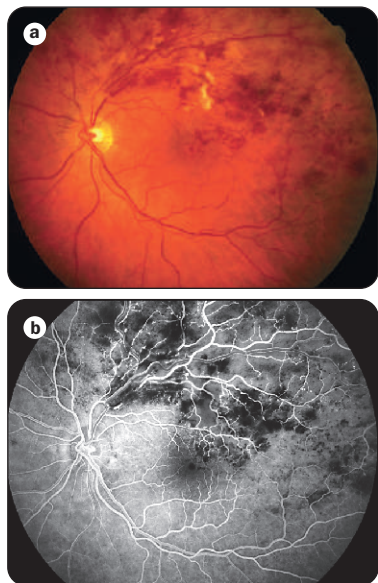


Fig. 16.20 (a) OBVR aiguë; (b) AF

- Hémorragies ponctuelles et en flammèches, œdème rétinien et nodules cotonneux.
- 2. AF** – hypofluorescence due à un blocage par le sang et à une exclusion des capillaires, coloration de la paroi des vaisseaux et aspect en « arbre mort » des vaisseaux (Fig. 16.20b).
 - 3. Signes chroniques** (Fig. 16.21)
 - Exsudats secs, engainement veineux et sclérose.
 - Collatérales qui peuvent être locales ou se développent en travers du raphé horizontal.
 - 4. Pronostic** – dans un délai de 6 mois, environ 50 % des yeux ont une acuité visuelle de 6/12 ou plus; les principales complications menaçant la vision sont l'œdème maculaire chronique et la néovascularisation.



Fig. 16.21 OBVR ancienne

Traitement

1. Œdème maculaire

- a. Photocoagulation en grille au laser** – de la zone de fuite identifiée par l'AF.
- b. Injection intravitréenne d'acétonide de triamcinolone** – peut améliorer l'acuité visuelle pendant plus de 12 mois.
- c. Dissection de la gaine artérioveineuse** – traitement expérimental.

- 2. Néovascularisation** – est traitée par photocoagulation sectorielle pour prévenir une hémorragie dans le vitré.

Occlusion non ischémique de la veine centrale de la rétine

- 1. AV** – modérément à sévèrement altérée.
- 2. Déficit pupillaire afférent (DPA)** – absent ou minime.
- 3. Signes aigus** (Fig. 16.22b)
 - Tortuosité et dilatation de toutes les branches de la veine centrale de la rétine.

- Hémorragies ponctiformes ou en flammèches, œdème papillaire et de la macula, et nodules cotonneux variables.
- 4. AF** – masquage par hémorragies, bonne perfusion des capillaires rétiniens (Fig. 16.22b) et fuite tardive.
- 5. Signes chroniques**
- Collatérales papillaires, gliose épirétinienne maculaire et anomalies pigmentaires.
 - Conversion en OVCR ischémique dans 15 % des cas dans un délai de 4 mois, et 34 % dans un délai de 3 ans.
- 6. Pronostic** – récupération d'une vision normale ou presque normale dans environ 50 % des cas.

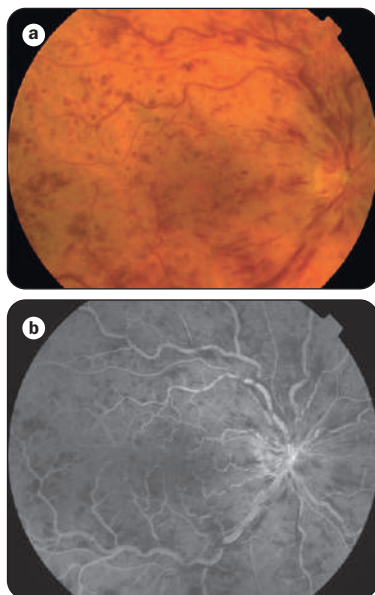


Fig. 16.22 (a) OVCR non ischémique aiguë; (b) AF

- 7. Traitement** – actuellement très imparfait, mais les traitements expérimentaux suivant requièrent une évaluation approfondie : anastomose veineuse choroïdienne induite par laser, perfusion d'activateur tissulaire du plasminogène (t-PA) dans la veine, injection intravitréenne d'acétonide de triamcinolone, et dissection de la gaine du nerf optique.

Occlusion ischémique de la veine centrale de la rétine

- 1. AV** – CLD ou moins.
- 2. DPA** – marqué.
- 3. Signes aigus** (Fig. 16.23a)

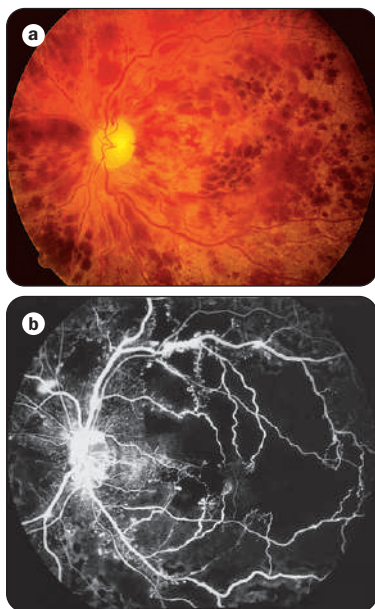


Fig. 16.23 (a) OVCR ischémique aiguë; (b) AF

- Tortuosité sévère et dilatation de toutes les branches de la veine centrale de la rétine.
 - Hémorragies ponctiformes ou en flammèches étendues, et nodules cotonneux variables.
4. **AF** – masquage par hémorragies rétinienne, territoires étendus de non-perfusion capillaire et coloration de la paroi des vaisseaux (Fig. 16.23b).
 5. **Signes chroniques** – similaires à l'OVCR non ischémique mais plus sévères.
 6. **Rubéose irienne** – se développe dans 50 % des yeux, généralement entre 2 et 4 mois, et en l'absence de PPR vigoureuse, le risque de glaucome néovasculaire est élevé.
 7. **Pronostic** – extrêmement médiocre.

Papillophlébite

1. **Présentation** – léger flou visuel, prédominant typiquement au réveil.
2. **AV** – baisse légère à modérée.
3. **DPA** – absent.
4. **Fond d'œil** (Fig. 16.24) – œdème papillaire, dilatation et tortuosité veineuses, hémorragies rétinienne variables et nodules cotonneux, limités à la région péripapillaire et à la partie postérieure du fond d'œil.

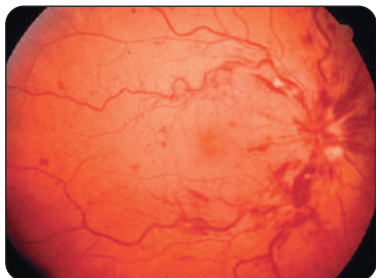


Fig. 16.24 Papillophlébite

5. **Tache aveugle** – élargie.
6. **AF** – léger retard du remplissage veineux, hyperfluorescence due aux fuites et bonne perfusion capillaire.
7. **Pronostic** – excellent en dépit de l'absence de traitement.

Occlusion des veines hémirétiniennes

1. **Présentation** – amputation altitudinale du champ visuel, d'apparition brutale.
2. **AV** – baisse variable.
3. **Fond d'œil** – caractères d'une OBVR, affectant le fond d'œil supérieur ou inférieur (Fig. 16.25).
4. **Traitement** – dépend de la sévérité de l'ischémie rétinienne.



Fig. 16.25 Occlusion hémirétinienne

Occlusions artérielles de la rétine

Étiologies

1. **Thrombose d'origine athéroscléreuse** – de loin la plus fréquente cause sous-jacente

d'occlusion de l'artère centrale de la rétine (OACR).

2. **Emboles** – venant de plaques athéromateuses au niveau de la bifurcation carotidienne et moins fréquemment de l'arc aortique; ils sont des types suivants (Fig. 16.26) :
 - a. **Cholestérol** (plaque de Hollenhorst) – petits cristaux dorés à jaune-orangé, brillants, réfringents, souvent à des bifurcations (Fig. 16.26a).
 - b. **Fibrinoplaquettaires** – particules allongées, gris terne, qui peuvent

entraîner une amaurose fugace, et parfois une obstruction complète (Fig. 16.26b).

- c. **Calcaires** – particule unique, blanche, non brillante (Fig. 16.26c).

3. **Artérite à cellules géantes** – rare.

4. **Embolie cardiaque** – calcium, végétations (endocardite), thrombus, et rarement matériel myxomateux.

5. **Périartérite** – dans la dermatomyosite, le lupus érythémateux disséminé, la polyartérite noueuse, la

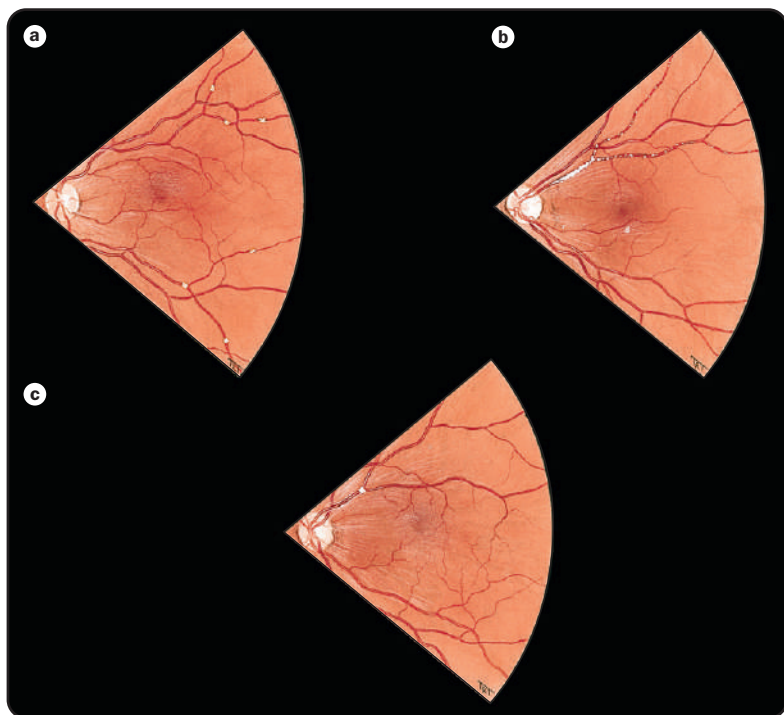


Fig. 16.26 Emboles provenant de plaques athéromateuses

granulomatose de Wegener et la maladie de Behçet.

6. **Troubles de la coagulation** – hyperhomocystéinémie, syndrome des anticorps antiphospholipides et les déficits congénitaux en anticoagulants naturels.
7. **Hémoglobinopathies falciformes** (drépanocytose).
8. **Migraine rétinienne** – rarement, responsable d'une occlusion des artères de la rétine chez les sujets jeunes.
9. **Syndrome de Susac** – triade d'occlusion artérielle rétinienne, de surdité neurosensorielle et d'encéphalopathie.

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

1. **Présentation** – amputation du champ visuel, de survenue brutale et importante, altitudinale ou sectorielle.
2. **AV** – variable.
3. **Fond d'œil** (Fig. 16.27a)
 - Rétrécissement des artères et des veines avec agglutination et segmentation de la colonne sanguine (courant granuleux).
 - Rétine d'aspect blanc laiteux correspondant à la zone ischémique.

4. **AF** – retard de remplissage artériel et hypofluorescence dans le segment impliqué (Fig. 16.27b).
5. **Pronostic** – médiocre si l'obstruction ne peut être levée dans un délai de quelques heures.

Occlusion de l'artère centrale de la rétine

1. **Présentation** – baisse brutale et importante de la vision.
2. **AV** – sévèrement altérée.
3. **DPA** – sévère ou total.
4. **Fond d'œil**
 - Similaire à l'OBAR, mais plus étendu, avec un aspect de « tache rouge cerise » au niveau de la macula (Fig. 16.28).

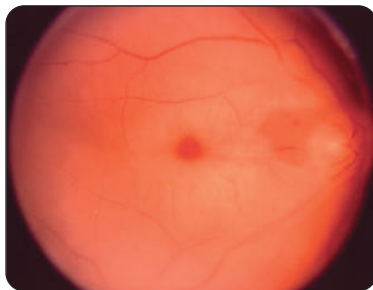


Fig. 16.28 OACR

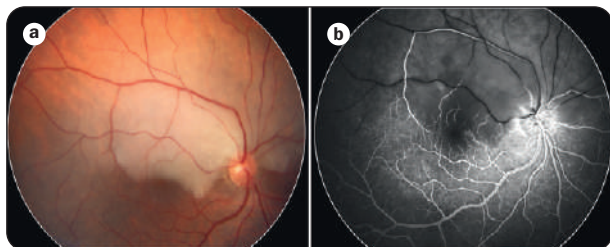


Fig. 16.27 (a) OBAR; (b) AF



Fig. 16.29 OACR avec artère ciliaire patente

- Dans les yeux avec une artère ciliaire, la macula conserve sa couleur normale (Fig. 16.29).

5. AF – similaire à l'OBAR mais plus étendue.

6. Pronostic – médiocre.

Occlusion de l'artère ciliaire

1. Isolée – patients jeunes avec vascularite systémique associée.

2. Combinée avec une OVCR (Fig. 16.30) – même pronostic que l'OVCR non ischémique.

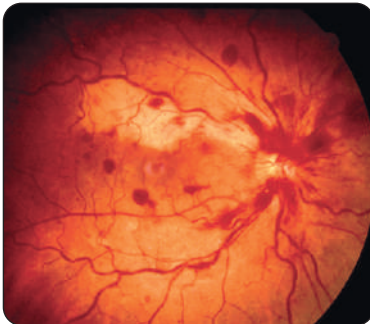


Fig. 16.30 Occlusion de l'artère ciliaire et OVCR

3. Combinée avec une neuropathie optique ischémique antérieure (Fig. 16.31) – dans l'artérite à cellules géantes.

4. AF – défaut de remplissage correspondant (Fig. 16.32).



Fig. 16.31 Occlusion de l'artère ciliaire et neuropathie optique ischémique antérieure

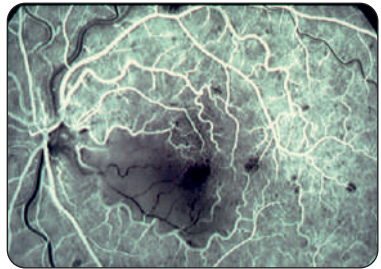


Fig. 16.32 AF d'une occlusion de l'artère ciliaire

Traitement de l'occlusion aiguë des artères rétiniennes

Le traitement suivant peut être tenté chez les patients dont l'occlusion remonte à moins de 48 heures.

- 1. Massage oculaire** – au moyen d'un verre de contact à trois miroirs pendant approximativement 10 s, afin d'obtenir une pulsation de l'artère centrale de la rétine ou un arrêt du flux sanguin (en cas d'OBAR), plus 5 s de relâchement.
- 2. Paracentèse de la chambre antérieure.**
- 3. Acétazolamide intraveineux** – pour obtenir une baisse plus prolongée de la pression intraoculaire, avec répétition de la paracentèse, si celle-ci a été initialement couronnée de succès, mais que le flux s'est à nouveau interrompu.

Syndrome d'ischémie oculaire

- 1. Pathogénie** – hypoperfusion oculaire chronique secondaire à une sténose athéroscléreuse homolatérale sévère de la carotide, à plus de 90 %, responsable de 50 % de réduction de la pression de perfusion homolatérale.
- 2. Signes du segment antérieur**
 - Injection épisclérale diffuse et œdème cornéen.
 - Tyndall de chambre antérieure avec peu de cellules (pseudo-irritis ischémique).
 - Atrophie irienne et semi-mydriase peu réactive.
 - Rubéose irienne.
- 3. Fond d'œil**
 - Dilatation veineuse, rétrécissement artériolaire et hémorragies.
 - Rétinopathie proliférante.
- 4. Traitement** – corticoïdes topiques pour les manifestations du segment antérieur; PPR pour la rétinopathie proliférante.
- 5. Pronostic** – médiocre.

Rétinopathie hypertensive

Rétinopathie (Fig. 16.33)

- 1. Vasoconstriction** – focale ou généralisée.
- 2. Ischémie** – nodules cotonneux.
- 3. Extravasation vasculaire**
 - Hémorragies en flammèches et œdème.
 - Exsudats secs avec aspect en étoile maculaire et œdème papillaire dans l'hypertension artérielle maligne (Fig. 16.34).
- 4. Cotation de l'artériolosclérose (Fig. 16.35)**
 - *Stade 1* – discrète accentuation du reflet artériolaire, petite atténuation artériolaire généralisée, et masquage des veines.
 - *Stade 2* – net élargissement du reflet artériolaire et déviation des veines au niveau des croisements artérioveineux (signe de Salus).
 - *Stade 3* – aspect en fil de cuivre des artérols, dilatation des veines en aval des croisements artérioveineux (signe de Bonnet),



Fig. 16.33 Rétinopathie hypertensive sévère



Fig. 16.34 Hypertension maligne

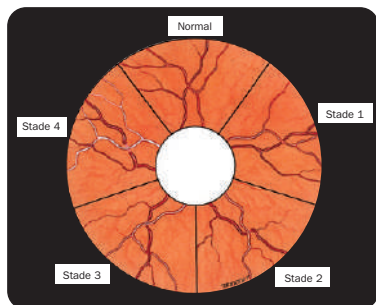


Fig. 16.35 Cotation de l'artériolosclérose

aspect effilé des veines de chaque côté des croisements (signe de Gunn) et déviation des veines à angle droit.

- **Stade 4** – aspect en fil d'argent des artérols associé au stade 3.

Choroïdopathie

La choroïdopathie peut être la conséquence d'une crise hypertensive aiguë chez les jeunes adultes.

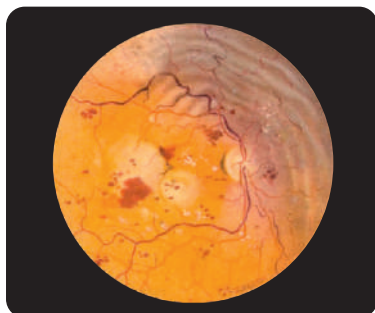


Fig. 16.36 DR exsudatif

1. **Tache d'Elschnig** – petites taches noires entourées d'un halo jaune (aspect séquellaire).
2. **Stries de Siegrist** – taches linéaires disposées le long des vaisseaux choroïdiens.
3. **DR exsudatif** – parfois bilatéral (Fig. 16.36), peut se voir en cas d'hypertension artérielle aiguë sévère comme dans la toxémie gravidique.

Rétinopathie drépanocytaire

Hémoglobinopathies drépanocytaires

- Les hémoglobinopathies drépanocytaires sont la conséquence d'hémoglobines anormales, responsables d'une déformation des globules rouges dans les circonstances d'hypoxie et d'acidose.
- Les troubles drépanocytaires, caractérisés par la présence congénitale des hémoglobines mutantes S et C, des allèles de l'hémoglobine A normale, donnent d'importantes manifestations oculaires.

- La rétinopathie est plus sévère chez les patients avec la forme SC (trait C) et Sthal (thalassodrépanocytose).

Rétinopathie proliférante

1. Classification (Fig. 16.37)

- Stade 1** – occlusion artériolaire.
 - Stade 2** – anastomoses artérioveineuses.
 - Stade 3** – néovaisseaux bourgeonnant à partir des anastomoses (*sea-fans*).
 - Stade 4** – touffes néovasculaires qui peuvent continuer à proliférer et saigner.
 - Stade 5** – prolifération fibrovasculaire et DR.
- 2. AF** – le stade 3 montre le remplissage des *sea-fans* et une zone de non-perfusion capillaire périphérique (Fig. 16.38).
- 3. Traitement** – pas nécessaire dans la plupart des cas; photocoagulation des zones ischémiques en présence de néovaisseaux; DR et hémorragies intravitréennes peuvent nécessiter une vitrectomie.

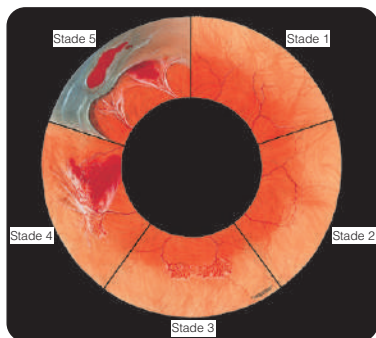


Fig. 16.37 Classification de la rétinopathie drépanocytaire proliférante

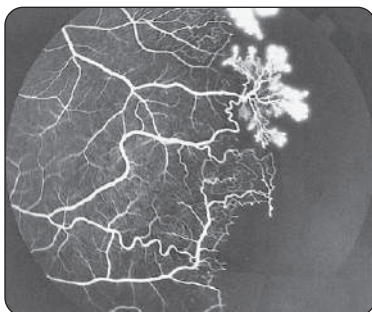


Fig. 16.38 AF dans la rétinopathie drépanocytaire proliférante

Rétinopathie non proliférante

- Tortuosité veineuse** – due à des shunts artérioveineux périphériques.
- Aspect en fil d'argent des artérioles** – correspond aux vaisseaux précédemment occlus.
- Taches saumonées** – hémorragies pré-rétiniennes (Fig. 16.39) ou intrarétiniennes superficielles, périphériques.
- Taches noires solaires (black sunburst)** – plaques d'hyperplasie de l'EP périphérique (Fig. 16.40).



Fig. 16.39 Tache saumonée



Fig. 16.40 Tache noire solaire

5. **Signe de dépression maculaire** – dépression ovale de la réflexion maculaire centrale brillante.
6. **Occlusion artériolaire maculaire** – chez environ 30 % des patients.
7. **OACR aiguë** – rare.
8. **Occlusion des veines rétiniennes** – peu fréquente.
9. **Stries angioïdes** – rares.

Caractéristiques du segment antérieur

1. **Conjonctive** – anomalies vasculaires isolées de couleur rouge foncé, en forme de virgule ou de tire-bouchon.
2. **Iris** – zones limitées d'atrophie ischémique, généralement au bord de la pupille et s'étendant à la collerette.

Rétinopathie des prématurés

Pathogénie

- La rétinopathie des prématurés est une rétinopathie proliférante qui

atteint les prématurés de très petit poids de naissance, qui ont généralement été exposés à des concentrations élevées d'oxygène.

- La rétine temporale incomplètement vascularisée est particulièrement sensible aux lésions provoquées par l'oxygène chez le prématuré.

Rétinopathie aiguë

1. Localisation (Fig. 16.41)

- **Zone 1** – limitée par un cercle imaginaire dont le rayon fait le double de la distance séparant la papille de la macula.
- **Zone 2** – s'étend concentriquement depuis le bord de la zone 1.
- **Zone 3** – croissant temporal résiduel en situation antérieure à la zone 2.

2. **Importance de l'atteinte** – nombre de secteurs horaires de la rétine touchée par l'affection.

3. Cotation (Fig. 16.42)

- **Stade 1** – ligne de démarcation (Fig. 16.42a).

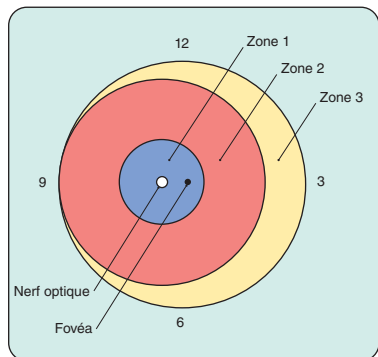


Fig. 16.41 Classification de la rétinopathie des prématurés en fonction de la localisation

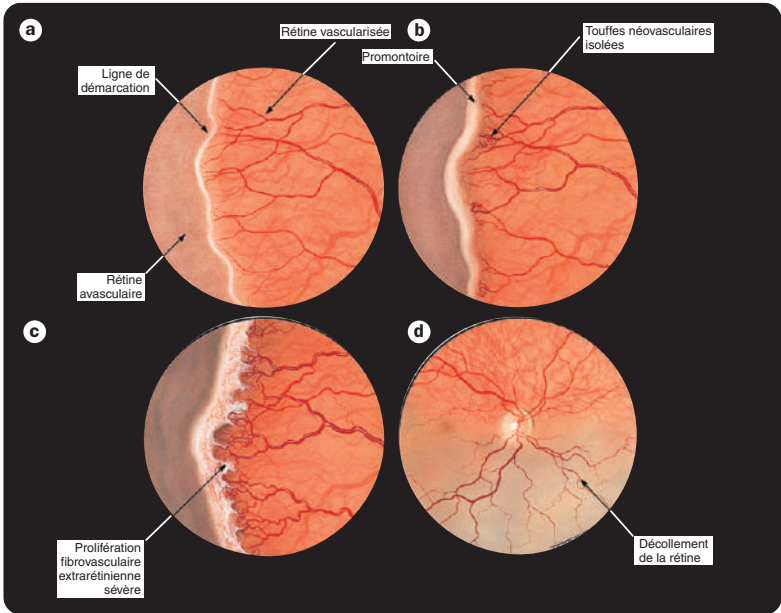


Fig. 16.42 Progression de la rétinopathie des prématurés

- **Stade 2** – bourrelet associé à des vaisseaux sanguins (Fig. 16.42b).
 - **Stade 3** – prolifération fibrovasculaire extrarétinienne qui s'étend du bourrelet vers le vitré (Fig. 16.42c).
 - **Stade 4** – DR partiel; extrafovéal (stade 4a – Fig. 16.42c); fovéal (stade 4b).
 - **Stade 5** – DR total.
- 4. Plus disease (maladie plus)** – impossibilité pour la pupille de se dilater, engorgement vasculaire de l'iris, trouble vitréen, dilatation veineuse et aspect tortueux des artères impliquant au moins deux quadrants du pôle postérieur, et accentuation des hémorragies pré-rétiniennes et vitréennes.
- 5. Pre-plus disease (maladie pré-plus)** – dilatation et tortuosité qui sont insuffisantes pour être désignées comme maladie plus.
- 6. Maladie seuil** – néovascularisation pré-rétinienne (stade 3) s'étendant sur cinq heures contiguës ou huit heures cumulées en zone 1 ou en zone 2, associée à une maladie plus; c'est une indication de traitement.
- 7. Postérieure agressive** – forme d'une maladie plus dans tous les quadrants et caractère mal défini de la rétinopathie. Elle est plus couramment observée dans la zone 1 et ne progresse généralement pas jusqu'aux stades 1 à 3.
- 8. Régression** – dans 80 % des cas.

9. Dépistage

- Les enfants nés avant 31 semaines d'âge gestationnel, ou ayant un poids égal ou inférieur à 1500 g, doivent être soumis à un dépistage à 4–7 semaines d'âge postnatal afin de détecter les premières manifestations de la maladie seuil.
- Les contrôles ultérieurs doivent avoir lieu une ou deux fois par semaine, en fonction de la sévérité de la maladie jusqu'à ce que la vascularisation rétinienne atteigne la zone 3.

10. Traitement

- Photocoagulation au laser* – dans la maladie seuil (Fig. 16.43), elle réussit dans 85 % des cas, mais le reste progresse jusqu'au DR en dépit du traitement.
- Vitrectomie par pars plana* – pour le stade 4a.

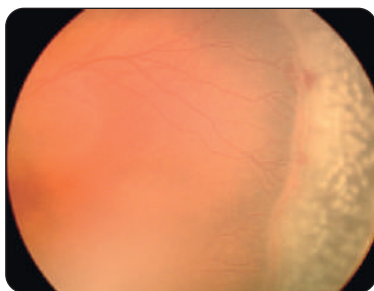


Fig. 16.43 Aspect après laser

Rétinopathie cicatricielle

1. Stades

- Petits troubles pigmentaires en périphérie de la rétine et aspect flou de la base du vitré.

- Fibrose vitréorétinienne temporale et les arcades vasculaires deviennent droites (Fig. 16.44).
- «Attraction» de la papille et de la macula (Fig. 16.45).
- Fibrose périphérique sévère et pli rétinien falciforme (Fig. 16.46).
- Anneau partiel de tissu fibrovasculaire rétrolental avec DR partiel.
- Anneau complet de tissu fibrovasculaire rétrolental avec DR total (Fig. 16.47).



Fig. 16.44 Rétinopathie des prématurés cicatricielle

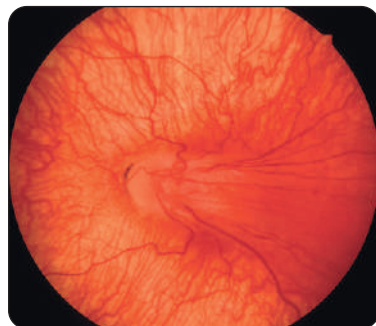


Fig. 16.45 Attraction de la papille et de la macula

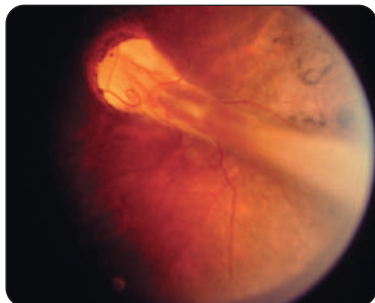


Fig. 16.46 Pli vitréorétinien falciforme

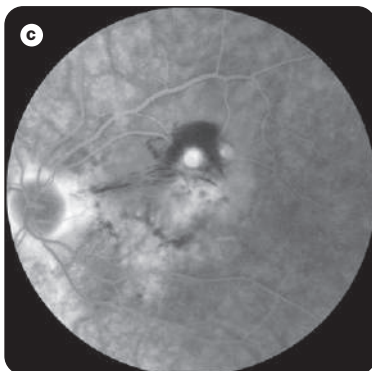
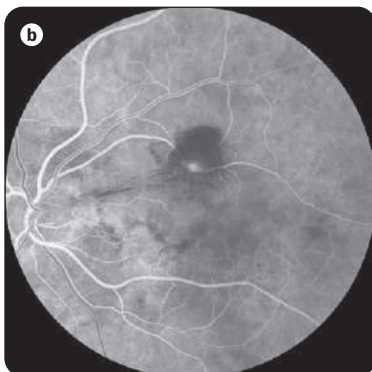
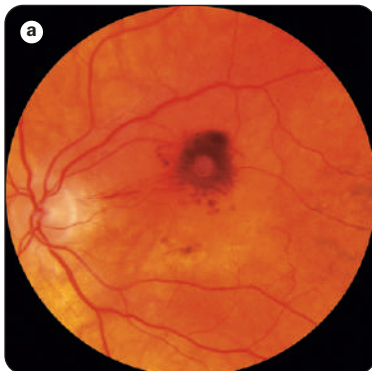


Fig. 16.48 (a) Macroanévrisme artériel rétinien; (b, c) AF

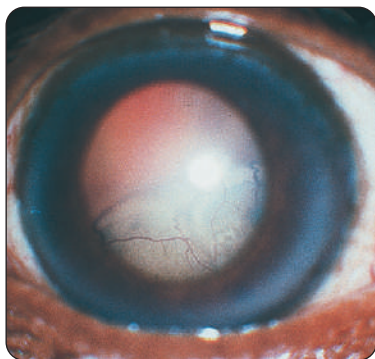


Fig. 16.47 Maladie au stade terminal

- 2. Glaucome secondaire à angle fermé** – aplatissement progressif de la chambre antérieure du fait du déplacement en avant du diaphragme iridocristallinien et du développement de synéchies antérieures.

Macroanévrisme artériel rétinien

- 1. Définition** – dilatation localisée d'une artériole de la rétine qui touche surtout les femmes âgées

hypertendues et n'atteint qu'un œil dans 90 % des cas.

- 2. Signes** – dilatation artériolaire sacculaire ou fusiforme, plus fréquemment au niveau d'une bifurcation ou d'un croisement artérioveineux le long des arcades vasculaires temporales, et souvent associée à une hémorragie rétinienne (Fig. 16.48a).
- 3. AF** – remplissage uniforme immédiat (Fig. 16.48b) avec fuite tardive (Fig. 16.48c) à condition que la lésion soit patente.
- 4. Évolution**
 - a. Fuite chronique** – formation d'exsudats secs (Fig. 16.49).
 - b. Rupture** – hémorragie (sous-rétinienne, intrarétinienne, pré-rétinienne ou intravitréenne).
 - c. Involution spontanée** – après thrombose et fibrose, elle est courante.

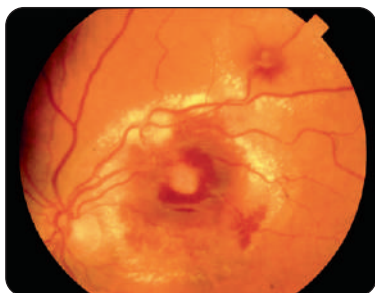


Fig. 16.49 Exsudats secs et hémorragie

- 5. Traitement** – photocoagulation au laser en cas d'œdème ou d'exsudats secs menaçant ou atteignant la fovéa.

Télangiectasies rétiniennes primitives

Télangiectasies rétiniennes juxtafovéolaires idiopathiques (TRJF)

1A. Congénitales unilatérales

- 1. Présentation** – chez un homme d'âge moyen avec vision floue légère à modérée.
- 2. Signes** – télangiectasie impliquant une surface d'environ 1,5 diamètre

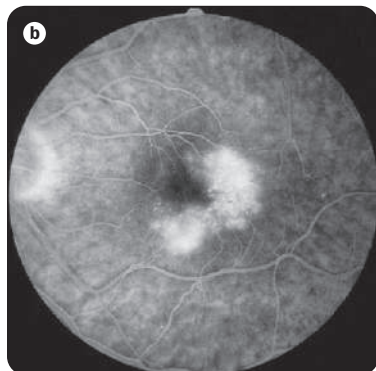
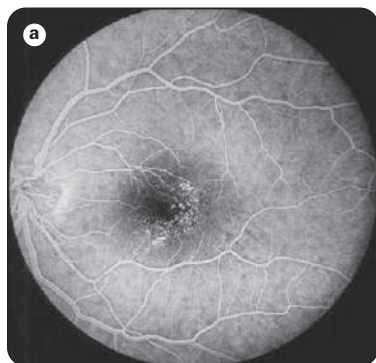


Fig. 16.50 TRJF groupe 1A

papillaire, en temporal de la fovéa (Fig. 16.50a), associées à une extravasation (Fig. 16.50b) et fréquemment à des exsudats secs.

3. Traitement – la photocoagulation au laser peut parfois être bénéfique.

1B. Focales idiopathiques unilatérales

1. Présentation – similaire au type 1A.

2. Signes – télangiectasies limitées à un quadrant horaire au bord de la zone avasculaire fovéolaire sans extravasation.

3. Traitement – pas indiqué et le pronostic est bon.

2A. Acquisées idiopathiques bilatérales

1. Présentation – 6^e décennie avec une petite altération lentement progressive de la vision centrale d'un ou des deux yeux. La prévalence est la même dans les deux sexes.

2. Signes

- Télangiectasies symétriques, de la surface d'une papille ou moins, impliquant en totalité ou en partie la région parafovéolaire sans exsudats secs (Fig. 16.51).

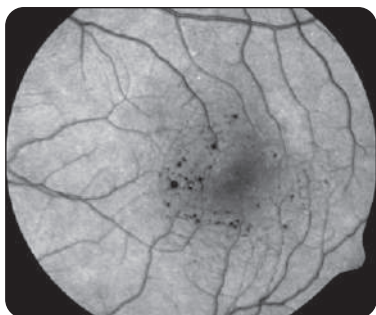


Fig. 16.51 Image en infrarouge de TRJF groupe 2A

- Plaques pigmentées stellaires d'hyperplasie de l'EP
- De multiples taches juxtafovéolaires blanches, réfringentes et de petits dépôts isolés à centre jaune peuvent être présents.
- Une NVC sous-rétinienne peut se développer dans les cas évolués.

3. AF – télangiectasies à l'extérieur de la ZAC et extravasation tardive.

4. Pronostic – réservé, bien que le traitement par injection intravitréenne d'anti-VEGF ou par PDT puisse être bénéfique pour les NVC sous-fovéolaires.

2B. Occultes familiales bilatérales

Ces télangiectasies ont les mêmes caractéristiques que le groupe 2A mais apparaissent plus tôt et ne s'associent ni à des dépôts rétinien superficiels réfringents, ni à des plaques pigmentées stellaires.

3. Occlusives idiopathiques

1. Associations systémiques – polyglobulie, myélome multiple, leucémie lymphoïde chronique et maladies neurologiques.

2. Présentation – 6^e décennie, avec perte lentement progressive de la vision centrale.

3. Signes

- Dilatation anévrismale marquée des capillaires terminaux et occlusion progressive des capillaires parafovéolaires.
- Une atrophie optique peut être présente.

4. AF – élargissement de la ZAC mais absence de fuite (Fig. 16.52).

5. Pronostic – médiocre du fait de l'absence de traitement efficace.



Fig. 16.52 TRJF groupe 3

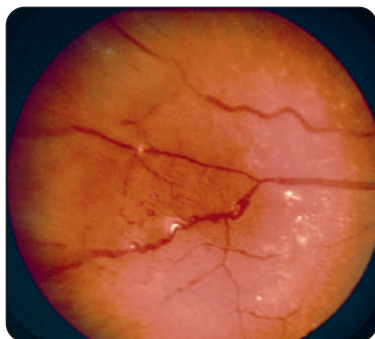


Fig. 16.53 Télangiectasies dans la maladie de Coats

Maladie de Coats

1. **Définition** – télangiectasies réiniennes idiopathiques, non héréditaires, qui affectent typiquement un œil d'un jeune garçon.
2. **Présentation** – 1^{re} décennie (à 5 ans en moyenne), avec baisse visuelle unilatérale, strabisme ou leucocorie.
3. **Signes** – télangiectasies (Fig. 16.53), avec formation d'exsudats intra- et sous-réiniens progressifs (Fig. 16.54 et 16.55), et DR exsudatif (Fig. 16.56).
4. **AF** – hyperfluorescence précoce des télangiectasies, et coloration tardive et extravasation (Fig. 16.57).
5. **Complications** – rubéose irienne, glaucome, uvéite, cataracte, et phtyse du globe.
6. **Association** – DR atypique, rare.
7. **Traitement**
 - a. *Photocoagulation au laser* – si progression des exsudats.
 - b. *Cryothérapie* – si exsudation étendue ou DR subtotal.
 - c. *Chirurgie vitréorétinienne* – si DR total.



Fig. 16.54 Formation d'exsudats débutants

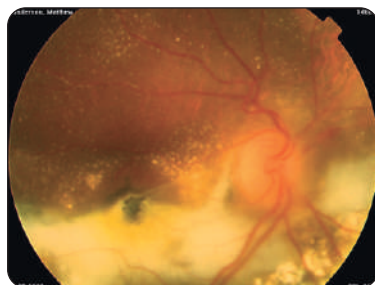


Fig. 16.55 Exsudation sévère

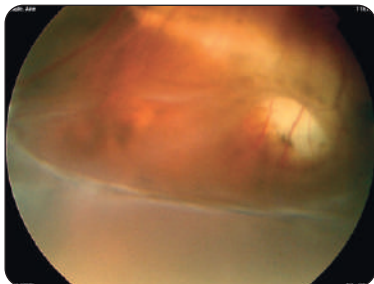


Fig. 16.56 DR

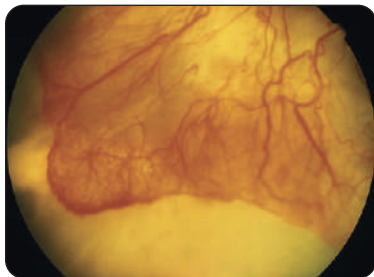


Fig. 16.58 Néovascularisation périphérique dans la maladie de Eales

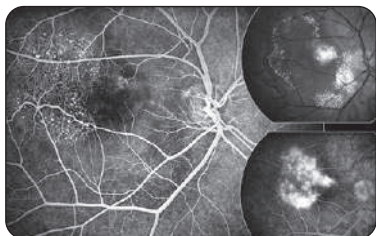


Fig. 16.57 AF dans la maladie de Coats débutante

Maladie de Eales

1. **Définition** – vascularite occlusive, périphérique et bilatérale, affectant particulièrement les Asiatiques de sexe masculin.
2. **Présentation** – 3^e–5^e décennie, avec hémorragie intravitréenne.
3. **Signes**
 - Engainement vasculaire associé à une non-perfusion capillaire.
 - Néovascularisation périphérique à la limite entre la rétine perfusée et non perfusée (Fig. 16.58).
4. **Complications** – hémorragie intravitréenne récidivante, DR tractionnel, rubéose irienne, glaucome et cataracte.

5. **Traitement** – corticoïdes systémiques et intravitréens, PPR de la rétine non perfusée, et vitrectomie des hémorragies intravitréennes et du DR.

Rétinopathie des radiations

1. **Causes** – traitement de tumeurs intraoculaires par plaques radioactives (brachythérapie) ou par irradiation externe de tumeurs malignes des sinus, de l'orbite ou du nasopharynx.
2. **Signes**
 - Occlusion capillaire avec développement des vaisseaux collatéraux et de microanévrismes, mieux visible en AF (Fig. 16.59).
 - Nodules cotonneux et hémorragies rétinienne.
 - Œdème maculaire et exsudats secs.
 - Papillopathie et rétinopathie proliférative.
3. **Traitement** – photocoagulation au laser.
4. **Pronostic** – réservé.

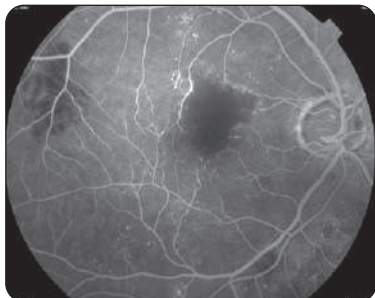


Fig. 16.59 AF de la rétinite des radiations

Rétinopathie de Purtscher

- 1. Pathogénie** – occlusion microvasculaire associée à un traumatisme sévère, une embolie, une pancréatite aiguë, des connectivites, un purpura thrombocytopénique thrombotique et une greffe de moelle osseuse.
- 2. Signes** – multiples plaques rétinienne blanches, unilatérales ou bilatérales, superficielles, ressemblant à de grands nodules cotonneux, souvent associées à des hémorragies péripapillaires superficielles (*Fig. 16.60*).



Fig. 16.60 Rétinite de Purtscher

- 3. Traitement** – de la cause sous-jacente est souhaitable mais pas toujours possible.
- 4. Pronostic** – réservé.

Rétinopathie hémorragique idiopathique bénigne

- 1. Présentation** – chez l'adulte, à tout âge, avec une baisse unilatérale aiguë de l'acuité visuelle.
- 2. Signes** – importantes hémorragies intrarétiniennes multiples au niveau du pôle postérieur et autour de la papille optique (*Fig. 16.61*).
- 3. Évolution** – la vision est restaurée en 4 mois et aucun traitement n'est nécessaire.

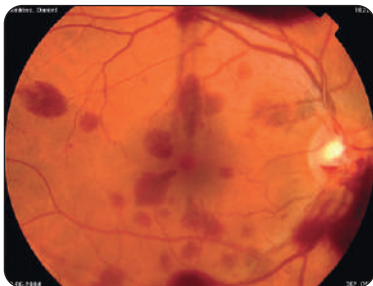


Fig. 16.61 Rétinite hémorragique idiopathique bénigne

Rétinopathie de Valsalva

- 1. Pathogénie** – élévation brutale de la pression veineuse rétinienne due à un effort physique effectué à glotte fermée qui crée une augmentation brutale de la pression intrathoracique et intra-abdominale, entraînant une rupture des capillaires périfovéolaires.

2. **Signes** – hémorragie prémaculaire unilatérale ou bilatérale (Fig. 16.62).
3. **Traitement** – non indiqué car la résorption spontanée est la règle.

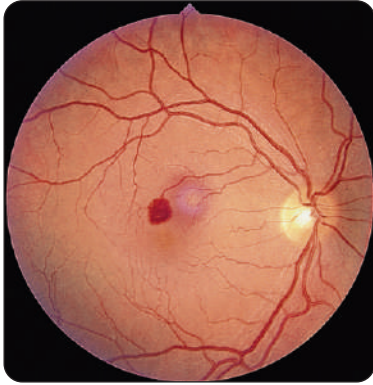


Fig. 16.62 Rétinopathie de Valsalva

Lipémie rétinienne

1. **Cause** – hypertriglycéridémie.
2. **Signes** – vaisseaux sanguins lactescents de la rétine dus à la visualisation de hauts niveaux de chylomicrons (Fig. 16.63).

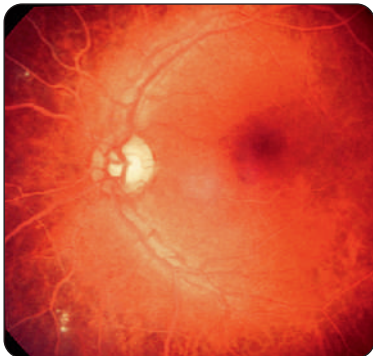


Fig. 16.63 Lipémie rétinienne

Maladie de Takayasu

1. **Définition** – maladie vasculaire obstructive affectant les principales branches de l'aorte.
2. **Segment antérieur** – œdème de cornée, cellules dans la chambre antérieure et rubéose irienne.
3. **Fond d'œil** – atténuation artériolaire, nodules cotonneux, hémorragies rétinienne, microanévrismes, malformations artérioveineuses, neuropathie optique ischémique et néovascularisation.
4. **Traitement** – corticoïdes systémiques et agents cytotoxiques.

Rétinopathie de haute altitude

1. **Critères systémiques** – céphalées sévères et progressives, suivies d'une déficience des fonctions corticales et du jugement, d'irrationalité, de vomissement en jet, de diplopie, d'ataxie et de coma.
2. **Critères oculaires** dans l'ordre chronologique :
 - Légère dilatation veineuse et quelques petites hémorragies rétinienne.
 - Progression de la dilatation veineuse et importantes hémorragies rétinienne.
 - Dilatation veineuse sévère et importantes hémorragies rétinienne multiples.
 - Engorgement veineux, hémorragie intravitréenne et œdème papillaire.

Rétinopathie des maladies hématologiques

Leucémie

1. Fond d'œil

- Nodules cotonneux et hémorragies rétiniennes superficielles et profondes, dont certaines peuvent avoir un centre blanc (taches de Roth – Fig. 16.64).

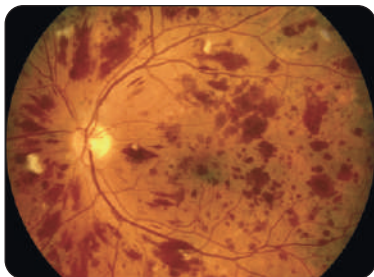


Fig. 16.64 Rétinopathie leucémique

- La néovascularisation rétinienne périphérique est une caractéristique occasionnelle de la leucémie myéloïde chronique.
- Des infiltrats choroïdiens dans la leucémie chronique peuvent donner un aspect « peau de léopard » (Fig. 16.65).

2. Autres manifestations

- Atteinte orbitaire, surtout chez l'enfant.
- Épaississement de l'iris, iritis et pseudohypopion.
- Hémorragies sous-conjonctivales spontanées et hyphéma.



Fig. 16.65 Fond d'œil en tache léopard

Anémie

1. Rétinopathie

- La tortuosité veineuse rétinienne est généralement liée à la sévérité de l'anémie.
- Hémorragies profondes et en flammèches, taches de Roth et nodules cotonneux sont plus fréquents et coexistent avec une thrombocytopénie dans l'anémie aplasique (Fig. 16.66).

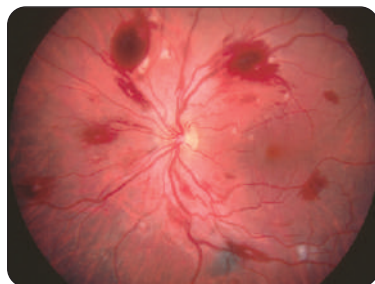


Fig. 16.66 Rétinopathie dans l'anémie aplasique

- 2. Neuropathie optique** – peut survenir chez les patients avec anémie pernicieuse.

Hyperviscosité

- 1. Causes** – polyglobulie ou protéines plasmatiques anormales comme dans la macroglobulinémie de Waldenström et le myélome.
- 2. Fond d'œil** – hémorragies rétiniennes, et dilatation veineuse, segmentation et tortuosité ([Fig. 16.67](#)).

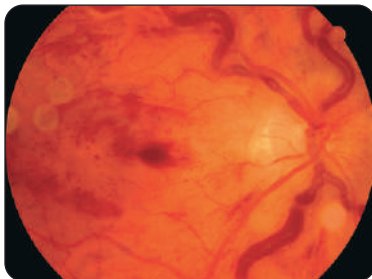


Fig. 16.67 Rétinopathie dans l'hyperviscosité

Maculopathies acquises

Dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA)	338
Vasculopathie polypoïdale choroïdienne	345
Trou maculaire lié à l'âge	346
Choriorétinopathie séreuse centrale (CRSC)	348
Œdème maculaire cystoïde	349
Membrane maculaire épirétinienne	351
Myopie dégénérative	352
Stries angioïdes	354
Plis choroïdiens	354
Maculopathie d'hypotonie	355
Syndrome de traction vitréomaculaire	355
Maculopathie solaire	356
Néovascularisation choroïdienne idiopathique	356

Dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA)

Drusen

1. Histopathologie (Fig. 17.1)

- Discrets dépôts de matériel anormal situés entre la lame basale de l'épithélium pigmentaire rétinien (EP) et la couche collagène interne de la membrane de Bruch.
- Épaississement de la membrane de Bruch secondaire à une production excessive de membrane basale par l'EP.

2. Signes – petites excroissances jaunes situées au-dessous de l'EP, de distribution symétrique au niveau des deux pôles postérieurs.

- Petits drusen durs* – de diamètre inférieur à la moitié de celui d'une veine, à limites nettes (Fig. 17.2).
- Gros drusen séreux* – de diamètre supérieur ou égal à celui d'une veine, à limites floues (Fig. 17.3a).
- Drusen calcifiés* – peuvent être durs ou mous (Fig. 17.4).

3. AF (angiographie à la fluorescéine)

- Hyperfluorescence* – effet fenêtre secondaire à l'atrophie de l'EP sous-jacent puis imprégnation tardive (Fig. 17.3b).

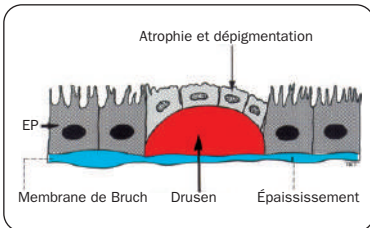


Fig. 17.1 Histopathologie des drusen

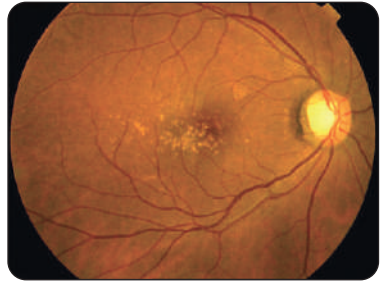


Fig. 17.2 Drusen durs

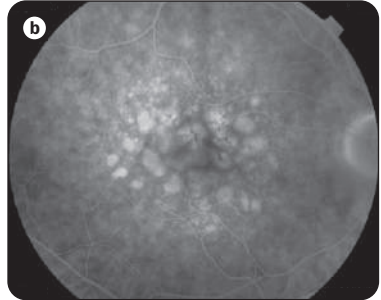
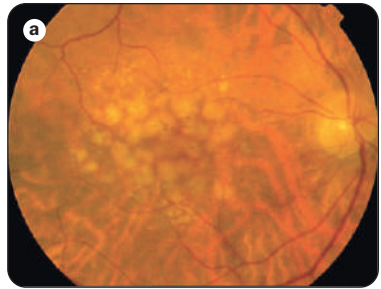


Fig. 17.3 (a) Drusen mous; (b) AF

- Hypofluorescence* – des drusen hydrophobes (riches en lipides).

4. Drusen et DMLA – le risque de baisse visuelle est augmenté en cas de présence de drusen de grande taille, séreux et/ou confluent, et

d'une hyperpigmentation focale de l'EP (Fig. 17.5), surtout si l'autre œil présente une DMLA.

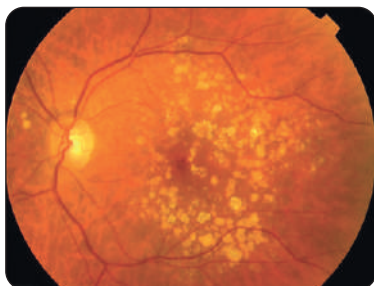


Fig. 17.4 Drusen calcifiés

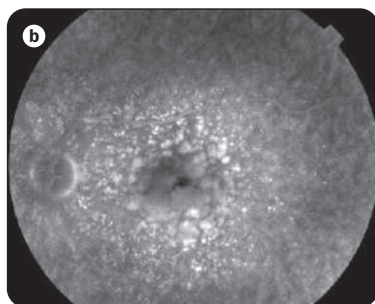


Fig. 17.5 (a) Drusen mous confluents avec des altérations de l'EP; (b) AF

5. Traitement préventif – des vitamines et des antioxydants à forte dose peuvent diminuer le risque de progression d'une DMLA dans les yeux à haut risque : baisse visuelle de l'œil controlatéral par DMLA sèche ou humide, drusen mous confluents même en l'absence de baisse visuelle.

Dégénérescence maculaire liée à l'âge atrophique (sèche)

- 1. Pathogénie** – atrophie lentement progressive des photorécepteurs, de l'EP et de la choriocapillaire.
- 2. Présentation** – baisse visuelle progressive sur plusieurs mois et années.
- 3. Signes** dans l'ordre chronologique :
 - Hyperpigmentation focale ou atrophie de l'EP associées à des drusen.
 - Zones bien délimitées d'atrophie de l'EP avec une perte variable de la choriocapillaire (Fig. 17.6).
 - Extension des zones atrophiques (Fig. 17.7).
- 4. AF** – hyperfluorescence secondaire à un effet fenêtré de l'EP (Fig. 17.8).
- 5. Traitement** – aucun.

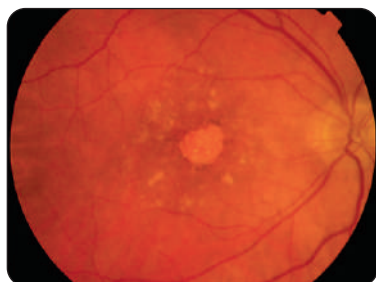


Fig. 17.6 DMLA sèche

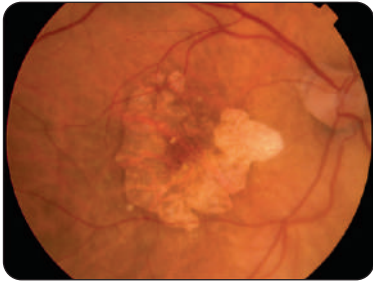


Fig. 17.7 Atrophie géographique

Décollement de l'épithélium pigmentaire rétinien

- 1. Pathogénie** – diminution des échanges liquidiens à travers une membrane de Bruch épaissie empêchant les mouvements de fluide de l'EP vers la choroïde.
- 2. Présentation** – métamorphopsies et diminution de la vision centrale.
- 3. Signes** – soulèvement circonscrit, en forme de dôme, au niveau du pôle postérieur (*Fig. 17.9a*).
- 4. ICG** – hypofluorescence ovale entourée d'un anneau de faible hyperfluorescence (*Fig. 17.9b*).

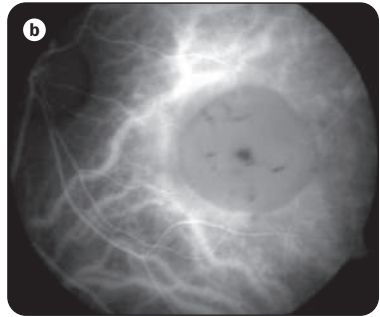
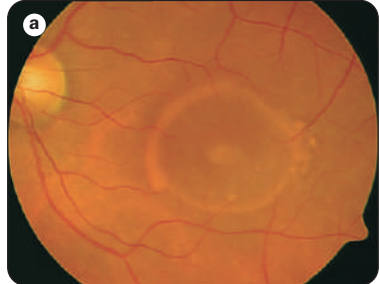


Fig. 17.9 (a) Décollement de l'EP; (b) ICG

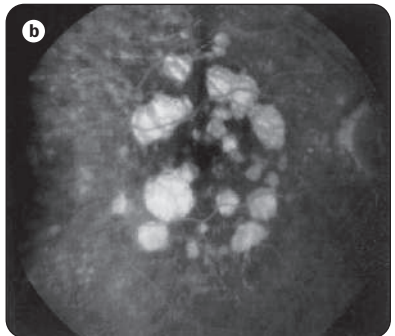
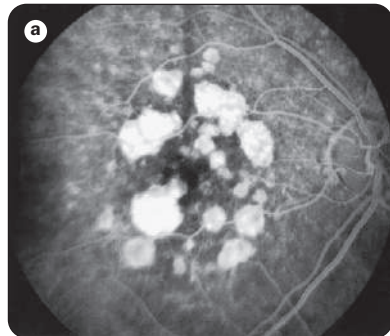


Fig. 17.8 Effet fenêtre dans une DMLA sèche

5. **OCT** – séparation de l'EP et de la membrane de Bruch (Fig. 17.10).
6. **AF** – zone d'hyperfluorescence ovale bien délimitée qui augmente en intensité mais pas en taille (Fig. 17.11).
7. **Évolution** – variable :
 - a. *Résolution spontanée* – sans séquelles.
 - b. *Atrophie géographique* – après une résolution spontanée.
 - c. *Décollement de la rétine sensorielle*.
 - d. *Déchirure de l'EP*.

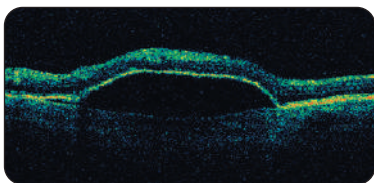


Fig. 17.10 OCT d'un décollement de l'EP

Déchirure de l'épithélium pigmentaire rétinien

1. **Pathogénie** – déchirure de l'EP à la jonction de l'EP décollé et de l'EP non décollé secondaire à des contraintes tangentielles – peut être spontanée ou, plus souvent, compliquer une photocoagulation au laser, un traitement par anti-VEGF ou une photothérapie dynamique des NVC.
2. **Présentation** – baisse visuelle brutale.
3. **Signes** – déchirure de l'EP en forme de croissant avec un bord libre replié et rétracté (Fig. 17.12a).
4. **AF** – hypofluorescence relative au-dessus du bord libre avec une hyperfluorescence adjacente progressive due à l'exposition de la choriocapillaire (Fig. 17.12b-d).
5. **OCT** – perte du profil en forme de dôme habituel du décollement de l'EP, avec une hyperréflexivité adjacente de l'EP replié (Fig. 17.12e-h).
6. **Pronostic** – mauvais pour les déchirures sous-fovéales.

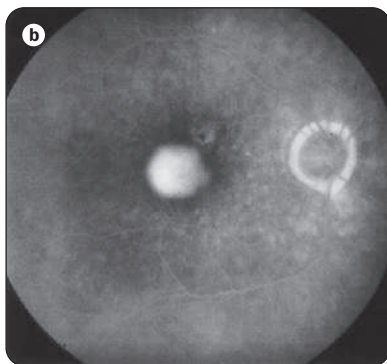
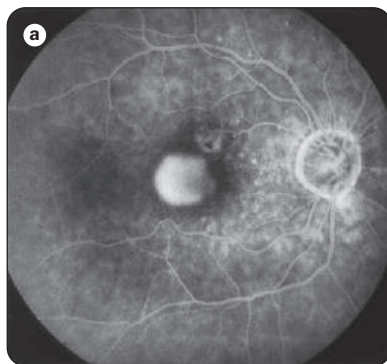


Fig. 17.11 AF d'un décollement de l'EP

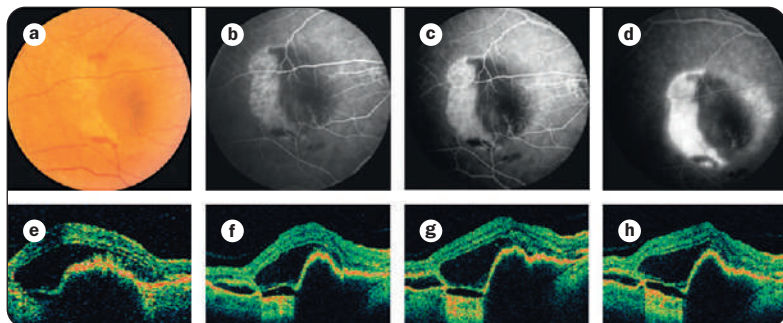


Fig. 17.12 Déchirure de l'EP

Dégénérescence maculaire liée à l'âge néovascularisée (humide)

Pathogénie

- Des NVC provenant de la chorio-capillaire prolifèrent à travers des trous de la membrane de Bruch (Fig. 17.13).
- La baisse visuelle est initialement provoquée par une diffusion de fluide à partir des NVC au-dessous de la rétine sensorielle et de l'EP.
- Ensuite, survient un saignement à partir des NVC.
- La baisse visuelle définitive est provoquée par des cicatrices sous-rétiniennes fibreuses (disciformes).

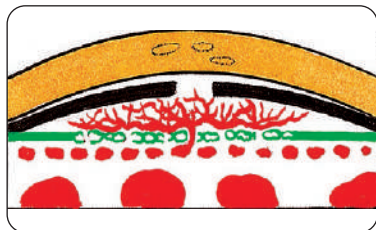


Fig. 17.13 NVC dans une DMLA humide

Aspect cliniques

- 1. Présentation** – métamorphopsies, scotome positif, flou de la vision centrale.
- 2. Signes** – bombement rétinien séreux, épaissement de la fovéa, OMC, hémorragies sous-rétiniennes et exsudats durs (Fig. 17.14a).

Angiographie à la fluorescéine

1. NVC classiques

- Membrane bien délimitée qui se remplit de colorant dès les temps très précoces avec un aspect de « laci » (Fig. 17.14b); fluorescence intense pendant le pic du transit du colorant (Fig. 17.14c); ensuite, passage du colorant dans les espaces sous-rétiniens autour du NVC en 1 à 2 min.
- Imprégnation tardive des tissus fibreux au sein des NVC (Fig. 17.14d).
- Les NVC sont classés selon leur position par rapport au centre de la zone avasculaire centrale (ZAC) en extrafovéaux, sous-fovéaux et juxtafovéaux.
- Les NVC peuvent aussi être séparés en NVC classiques purs

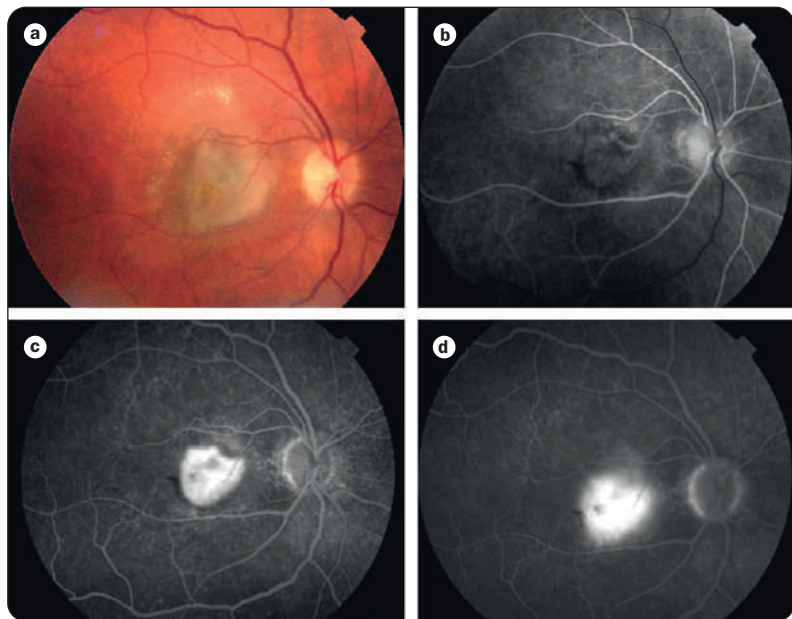


Fig. 17.14 AF de NVC classiques sous-fovéolaires

et NVC classiques prédominants dans lesquels la composante classique occupe au moins 50 % de la lésion.

- 2. NVC occultes** – mal délimités avec des caractéristiques moins précises aux temps précoces (Fig. 17.15b), puis diffusion tardive diffuse ou multifocale (Fig. 17.15c,d).
- 3. Décollement fibrovasculaire de l'EP** – association de NVC et de décollement de l'EP dans laquelle les NVC sont plus fluorescents que le décollement (*hot spot*); dans d'autres cas, les NVC peuvent être assombris par le sang ou par un liquide trouble.

Évolution

L'évolution des NVC non traités est souvent implacable et le pronostic est très mauvais à cause des complications suivantes.

1. Décollement hémorragique de l'EP

- Initialement, le sang est confiné à l'espace sous l'EP et apparaît comme une surélévation sombre (Fig. 17.16).
- Le sang peut ensuite passer dans l'espace sous-rétinien et prendre une couleur rouge moins foncée; il présente alors des bords plus diffus (Fig. 17.17).

- 2. Hémorragie intravitréenne** – quand le sang passe dans la cavité vitréenne; rare.

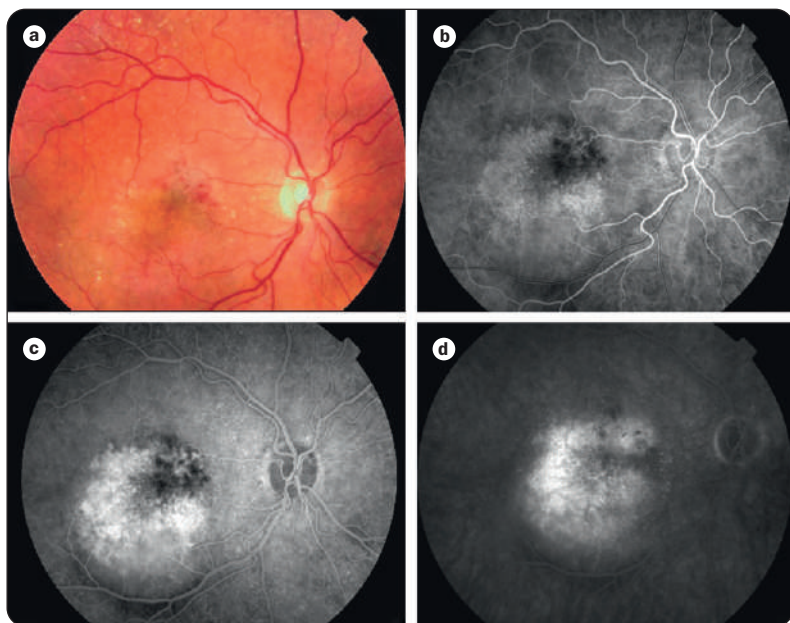


Fig. 17.15 AF de NVC occultes

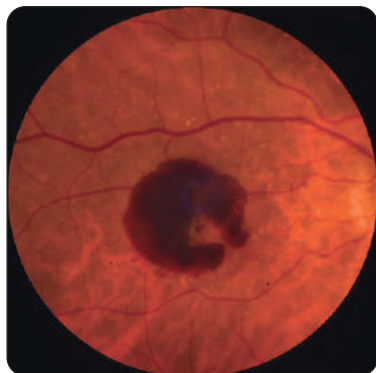


Fig. 17.16 Hémorragie sous l'EP



Fig. 17.17 Hémorragie sous-rétinienne

- 3. Cicatrice sous-rétinienne (disciforme)** – à l'origine d'une baisse permanente de la vision centrale (Fig. 17.18).
- 4. Exsudation sous-rétinienne massive** – secondaire à une fuite chronique à partir des NVC (Fig. 17.19).

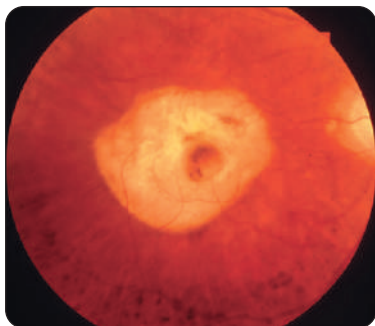


Fig. 17.18 Cicatrice disciforme

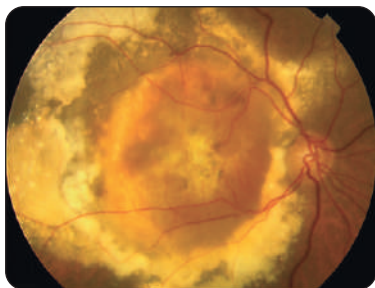


Fig. 17.19 Exsudation massive

Traitement

- 1. Photothérapie dynamique (PDT)** – pour les NVC sous-fovéaux, à prédominance classique, dont le diamètre est inférieur à 5400 μm avec acuité visuelle d'au moins 6/60.

- 2. Agents anti-VEGF (vascular endothelium growth factor)** – bevacizumab (Avastin®), ranibizumab (Lucentis®) et pegaptanib (Macugen®) sont utilisés en intravitréen pour traiter tous les types de NVC.

Prolifération rétinienne angiomateuse

- 1. Définition** – type rare de DMLA humide dans lequel la néovascularisation prend son origine non pas dans la choriocapillaire mais dans la vascularisation rétinienne.
- 2. Signes**
- Néovascularisation intrarétinienne ou sous-rétinienne souvent accompagnée d'hémorragie et d'œdème.
 - NVC associés à un décollement fibrovasculaire de l'EP et à des anastomoses chorioretiniennes.
- 3. AF** – aspect similaire à celui des NVC occultes purs ou de forme classique minimale.
- 4. ICG** – *hot spot* dans les temps moyens et tardifs.
- 5. Traitement** – PDT associée à un traitement adjuvant par triamcinolone intravitréenne.

Vasculopathie polyoïdale choroïdienne

- 1. Définition** – maladie vasculaire choroïdienne bilatérale, dans laquelle les vaisseaux choroïdiens internes se constituent en un réseau dilaté avec de multiples terminaisons anévrismales qui prennent un aspect polyoïdal.

2. Signes

- a. *Forme exsudative* – multiples décollements de l'EP, DR séreux et dépôts lipidiques (Fig. 17.20a).
- b. *Forme hémorragique* – décollement hémorragique de l'EP et hémorragie sous-rétinienne (Fig. 17.21a).

3. **ICG** – dilatations polypoïdales au-dessous de l'EP qui se remplissent lentement puis diffusent intensément (Fig. 17.20b et 17.21b).

4. Évolution

- Résolution spontanée dans 50 % des cas.
- Dans les 50 % restants, risque d'hémorragies et d'exsudation répétées, qui peuvent se

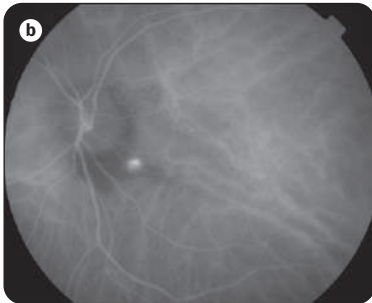
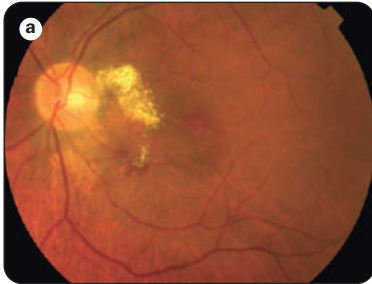


Fig. 17.20 (a) Polypoïdale exsudative; (b) ICG

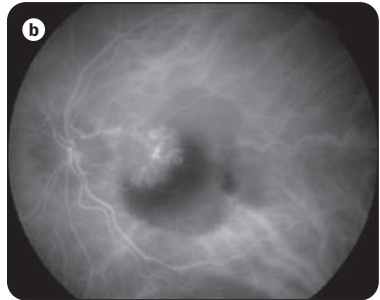
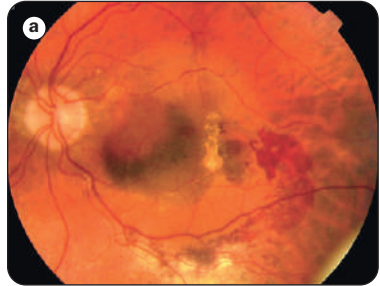


Fig. 17.21 (a) Polypoïdale hémorragique; (b) ICG

compliquer de lésions maculaires et de baisse visuelle.

5. **Traitement** – PDT.

Trou maculaire lié à l'âge

1. **Pathogénie** – adhérence anormale vitréofovéale, qui provoque des tractions antéropostérieures et tangentielles.

2. **Présentation** – âge avancé.

3. **Stades** (Fig. 17.22)

- *Stade 1a* (menace de trou) – tache jaune plate fovéolaire faisant 100 à 200 µm de diamètre avec perte du reflet fovéolaire.

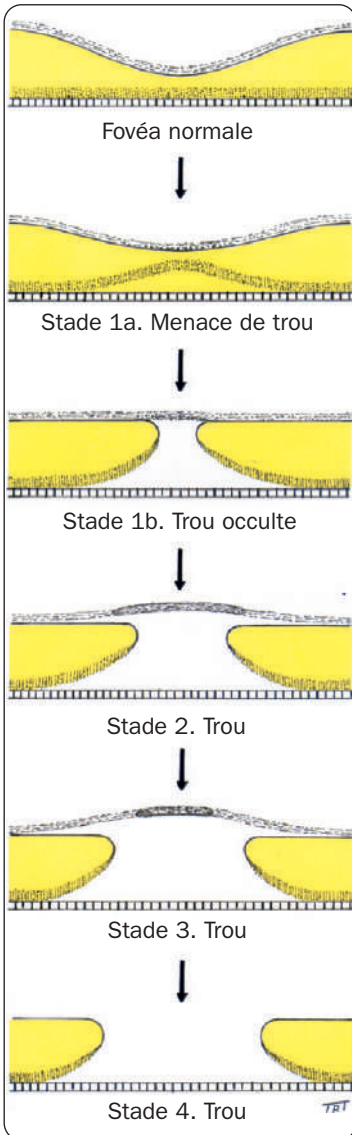


Fig. 17.22 Stades des trous maculaires

- *Stade 1b* (occulte) – anneau jaune avec une interface de cortex vitréen en pont.
 - *Stade 2* (trou précoce) – trou de pleine épaisseur, de diamètre inférieur à 300 μm avec ou sans pseudo-opercule.
 - *Stade 3* (trou avéré) – trou de pleine épaisseur dont le diamètre est supérieur à 400 μm avec une attache de la hyaloïde postérieure avec ou sans pseudo-opercule.
 - *Stade 4* – trou arrondi de diamètre supérieur à 400 μm entouré par un anneau de liquide sous-rétinien avec de fins dépôts jaunâtres à la base du cratère. Le décollement postérieur du vitré est complet (Fig. 17.23).
- 4. OCT** – utile dans le diagnostic et la classification des trous maculaires (Fig. 17.24).
- 5. AF** – zone correspondante d'hyperfluorescence.
- 6. Chirurgie** (Fig. 17.25)
- Indiquée dans les stades 2, 3 et 4, quand il existe une baisse de vision au-dessous de 6/9.
 - Après une chirurgie réussie, l'amélioration visuelle est obtenue dans 80 à 90 % des yeux, avec une acuité visuelle supérieure ou égale à 6/12 dans plus de 65 % des cas.

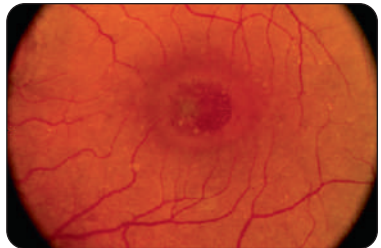


Fig. 17.23 Trou maculaire de pleine épaisseur

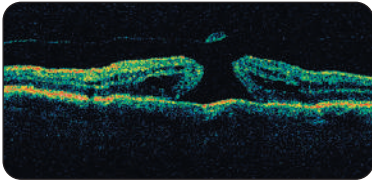


Fig. 17.24 Trou maculaire avec opercule

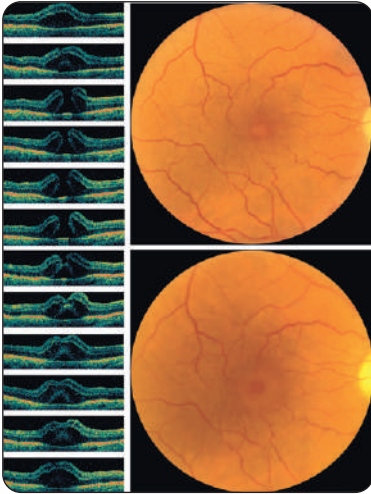


Fig. 17.25 Échec d'une chirurgie pour trou maculaire. Aspect préopératoire (en haut); aspect postopératoire (en bas)

Microtrou maculaire

- 1. Présentation** – scotome central ou baisse de vision.
- 2. Signes** – très petit trou rouge, bien délimité, intrarétinien, fovéal ou juxtafovéal, qui reste stable lors du suivi au long cours.
- 3. OCT** – très petit trou bien localisé traduisant probablement l'existence d'un pont dans les photorécepteurs et/ou dans l'EP

Choriorétinopathie séreuse centrale (CRSC)

- 1. Pathogénie** – décollement localisé de la rétine sensorielle maculaire secondaire à des trous localisés de l'EP
- 2. Présentation** – scotome relatif positif unilatéral, micropsies, métamorphopsies et parfois macropsies.
- 3. Signes** – décollement arrondi de la rétine sensorielle maculaire qui peut être associé à des petits précipités à sa face postérieure (Fig. 17.26)
- 4. OCT** – soulèvement de la couche sensorielle de la rétine par rapport à l'EP hyperréfléctif avec une zone optiquement vide entre les deux (Fig. 17.27)



Fig. 17.26 CRSC

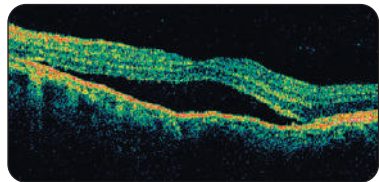


Fig. 17.27 OCT d'une CRSC

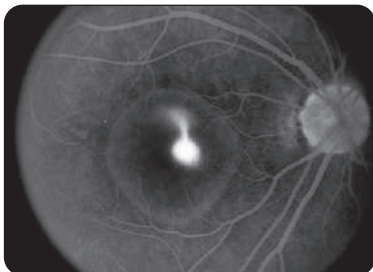


Fig. 17.28 AF d'une CRSC

5. AF

- Petits points hyperfluorescents qui s'élargissent et s'étendent verticalement et latéralement jusqu'à ce que toute la zone soit remplie par le liquide (aspect en jet de vapeur ou en plumeau – Fig. 17.28)
- Parfois, les points hyperfluorescents s'élargissent de façon centrifuge (aspect en tache d'encre).

6. ICG – les temps précoces montrent des vaisseaux choroïdiens dilatés. Les temps moyens montrent de multiples zones d'hyperfluorescence secondaires à l'hyperperméabilité choroïdienne.

7. Évolution

- En règle générale, résolution spontanée en 3 à 12 mois.
- Parfois, l'évolution est prolongée et s'accompagne d'altérations progressives diffuses de l'EP (épithéliopathie rétinienne chronique).

8. Traitement

- Non indiqué** – dans la majorité des cas.
- Photocoagulation au laser argon** – dans les yeux avec fuites extravoféales. Permet une

récupération plus rapide et moins de récurrences, mais n'a pas d'incidence sur l'acuité visuelle finale.

- PDT** – dans les CRSC aiguës avec fuites sous-fovéales et dans les formes chroniques.

Œdème maculaire cystoïde

1. Définition

- Accumulation de fluide dans la couche plexiforme externe et la couche nucléaire interne avec des altérations kystiques remplies de liquide (Fig. 17.29a).
- Dans les cas chroniques, formation de trou lamellaire (Fig. 17.29b).

2. Signes – perte de la dépression fovéolaire, épaissement rétinien, multiples zones cystoïdes dans la rétine sensorielle (Fig. 17.30).

3. OCT – présence d'espaces hyperréflectifs dans la rétine, avec un épaissement maculaire généralisé et une perte de la dépression fovéolaire (Fig. 17.31).

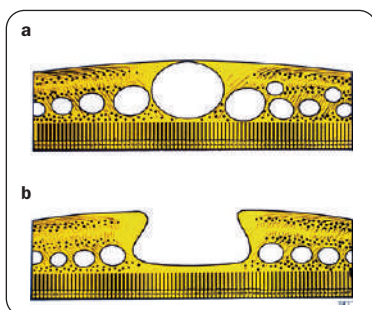


Fig. 17.29 (a) OMC; (b) trou lamellaire

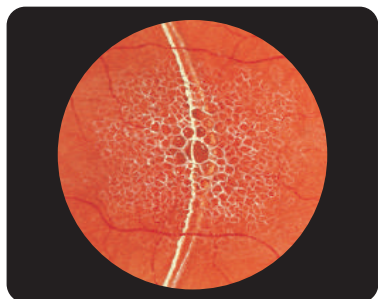


Fig. 17.30 OMC

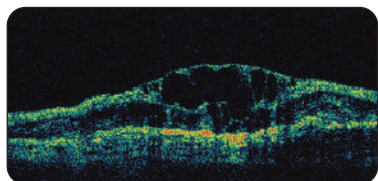


Fig. 17.31 OCT d'un OMC



Fig. 17.32 AF d'un OMC

4. AF – montre, aux phases tardives, un aspect d'hyperfluorescence en pétales de fleur (Fig. 17.32).

5. Causes vasculaires

- Rétinopathie diabétique, occlusion veineuse rétinienne, rétinopathie hypertensive, télangiectasies rétiniennes idiopathiques, macroanévrismes artériels rétiniens et rétinopathie d'irradiation.
- Traitement – photocoagulation au laser dans certains cas.

6. Causes inflammatoires

- Uvéite antérieure chronique, uvéite intermédiaire et certaines formes d'uvéites postérieures.
- Traitement – contrôle de l'uvéite avec des traitements anti-inflammatoires; dans les OMC associés à des uvéites intermédiaires, des inhibiteurs de l'anhydrase carbonique systémiques peuvent être utiles.

7. Après chirurgie de la cataracte

- Facteurs de risque – rupture capsulaire postérieure, issue de vitré et incarceration vitrénienne dans l'incision, implantation en chambre antérieure et implantation secondaire, diabète et OMC dans l'autre œil.
- Traitement – traitement de la cause sous-jacente si possible; les cas persistants peuvent nécessiter un traitement systémique par des inhibiteurs de l'anhydrase carbonique, des corticoïdes topiques ou périoculaires, des AINS topiques, des injections intravitréennes de triamcinolone, ou une vitrectomie par la pars plana.

8. Médicamenteux – adrénaline topique à 2 % (surtout dans les yeux aphaques), latanoprost topique, acide nicotinique systémique.

9. Dystrophies rétiniennes

- RP, atrophie gyrée, et OMC à transmission dominante.

- Traitement – inhibiteurs de l'anhydrase carbonique systémiques dans la RP.

10. Syndrome de traction vitréomaculaire (voir plus bas).

11. Membranes maculaires épirétiniennes (voir plus bas).

12. NVC – l'OMC est un facteur de pronostic défavorable.

13. Tumeurs – hémangioblastome rétinien et hémangiome choroïdien.

Membrane maculaire épirétinienne

Pathogénie

- Prolifération de cellules rétiniennes gliales au niveau de l'interface vitréo-rétinienne à travers des trous de la membrane limitante interne.
- Peut être idiopathique ou secondaire à une chirurgie de DR ou une cryothérapie, à une maladie vasculaire rétinienne, une inflammation intraoculaire, ou un traumatisme.

Maculopathie cellophane

1. Présentation – débute par des métamorphopsies modérées, mais la maladie est souvent asymptomatique et de découverte fortuite.

2. Signes

- Reflet irrégulier de la lumière au niveau de la macula.
- La membrane est translucide et mieux détectée en lumière anérythre (Fig. 17.33).

3. Traitement – non indiqué.

Pli maculaire (*macular pucker*)

1. Présentation – métamorphopsies et flou de la vision centrale.



Fig. 17.33 Maculopathie cellophane



Fig. 17.34 Pli maculaire (*macular pucker*)

2. AV – inférieure ou égale à 6/10.

3. Signes

- Tortuosité vasculaire marquée, plis rétiniens et stries blanches (Fig. 17.34).
- Pseudotrou maculaire (Fig. 17.35) et parfois OMC.

4. OCT – ligne hyperréfléctive (rouge) à la surface rétinienne associée à un épaissement rétinien (Fig. 17.36).

5. AF – met en évidence la tortuosité vasculaire et peut montrer une hyperfluorescence si des diffusions sont présentes (Fig. 17.37).

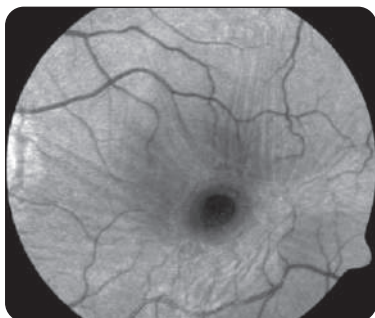


Fig. 17.35 Pseudotrou maculaire

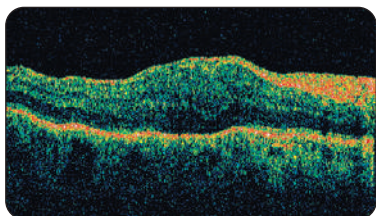


Fig. 17.36 OCT d'un pli maculaire



Fig. 17.37 AF d'un macular pucker

6. Traitement – l'ablation de membrane diminue ou supprime les déformations et améliore la vision dans environ 50 % des cas.

Myopie dégénérative

1. Définition

- Erreur réfractive > -6 D et longueur axiale > 26 mm.
- Atteint environ 0,5 % de la population générale et 30 % des yeux myopes.

2. Signes

- Fond d'œil pâle en mosaïque (tigré) avec visibilité des gros vaisseaux choroïdiens (Fig. 17.38).
- Ruptures du complexe EP-membrane de Bruch-choriocapillaire : fines lignes jaunes entrecroisées (Fig. 17.39).



Fig. 17.38 Fond d'œil en mosaïque



Fig. 17.39 Ruptures du complexe EP-membrane de Bruch-choriocapillaire

- Atrophie choroïdienne focale avec visibilité de la sclère (Fig. 17.40).
- Staphylomes secondaires à l'expansion du globe et à l'amincissement de la sclère.

3. Maculopathie

- NVC associés aux ruptures de la membrane de Bruch.
- Hémorragies sous-rétiniennes nummulaires au niveau des zones de ruptures de la membrane de Bruch sans NVC (Fig. 17.41).
- Taches de Fuchs – lésions pigmentées consécutives à la résorption d'une hémorragie maculaire (Fig. 17.42).

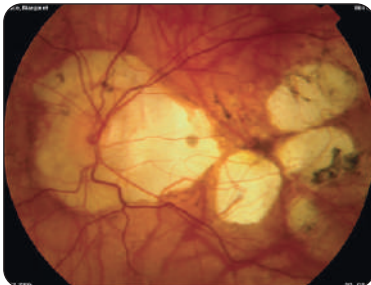


Fig. 17.40 Atrophie choroïdienne

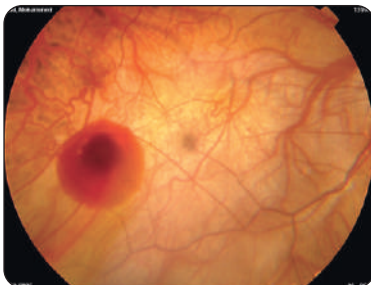


Fig. 17.41 Hémorragie nummulaire

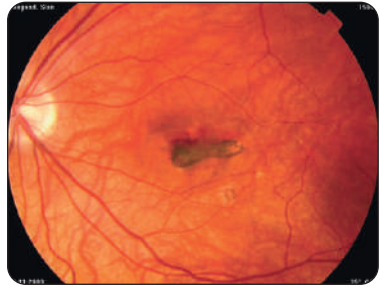


Fig. 17.42 Taches de Fuchs

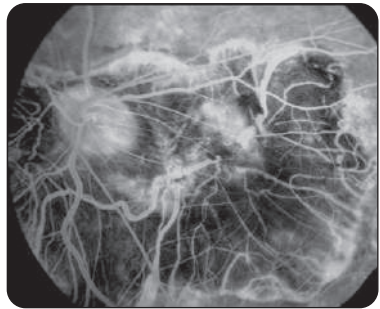


Fig. 17.43 AF d'une myopie forte

4. AF – remplissage des gros vaisseaux choroïdiens mais pas de la choriocapillaire (Fig. 17.43).

5. Complications oculaires

- DR rhéghmatogène.
- Cataracte sous-capsulaire postérieure ou nucléaire à début précoce.
- Prévalence augmentée de glaucome primitif à angle ouvert, de glaucome pigmentaire et d'hypertonie cortisonique.

6. Associations systémiques

- Syndrome de Stickler.
- Syndrome de Marfan.
- Syndrome d'Ehlers-Danlos.
- Syndrome de Pierre-Robin.

Stries angioïdes

1. Définition – craquelures au niveau d'une membrane de Bruch épaissie, calcifiée et anormalement fragile dans sa couche collagène et élastique.

2. Signes

- Amas pigmentés (en « peau d'orange »).
- Lésions grises ou rouge foncé linéaires avec des bords dentelés irréguliers qui se rejoignent autour du nerf optique et prennent une direction radiaire vers la périphérie (Fig. 17.44).
- Hyperplasie associée de l'EP après plusieurs années d'évolution (Fig. 17.45).

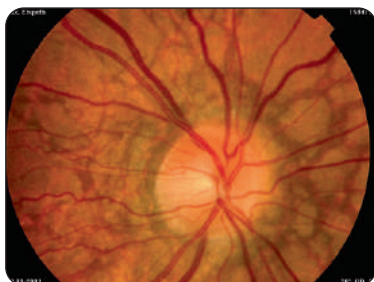


Fig. 17.44 Stries angioïdes



Fig. 17.45 Stries angioïdes avec hyperplasie de l'EP

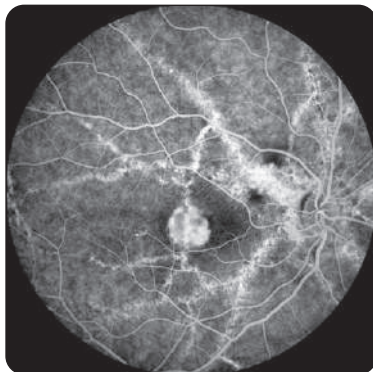


Fig. 17.46 AF de stries angioïdes compliquées de NVC

- 3. AF** – hyperfluorescence au-dessus des stries associée à une hypofluorescence variable correspondant à une hyperplasie de l'EP
- 4. Pronostic** – perte visuelle dans 70 % des cas secondaire à des NVC (Fig. 17.46), rupture traumatique de la choroïde, ou atteinte fovéale par une strie.
- 5. Associations systémiques** – chez 50 % des patients :
 - Pseudoxanthome élastique* – association la plus fréquente (syndrome de Groenblad-Strandberg).
 - Syndrome d'Ehlers-Danlos type 6* – occasionnel.
 - Maladie de Paget* – rare.
 - Hémoglobinopathies* – occasionnel.

Plis choroidiens

- 1. Définition** – plis ou stries parallèles concernant la choroïde interne, la membrane de Bruch, l'EP et parfois la rétine sensorielle externe.

2. Étiologies

- Idiopathiques** – atteinte bilatérale d'yeux hypermétropes sains.
- Maladies orbitaires** – tumeurs rétrobulbaires et ophtalmopathie dysthyroïdienne.
- Autres** – tumeurs choroïdiennes, œdème papillaire chronique, sclérite postérieure et indentation sclérale dans un DR.

3. Signes – plis horizontaux parallèles au niveau du pôle postérieur. Le sommet du pli est jaune et moins pigmenté que sa base, plus foncée (Fig. 17.47a).

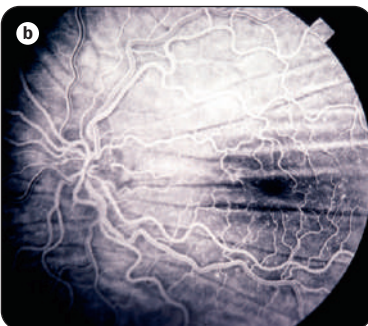
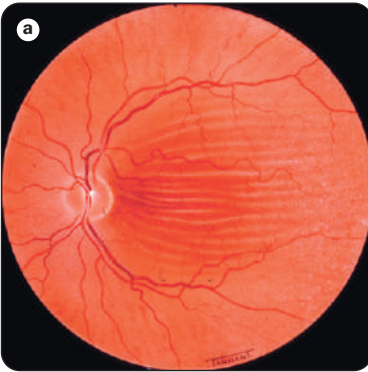


Fig. 17.47 (a) Plis choroidiens; (b) AF

4. AF – alternance de bandes hyperfluorescentes et hypofluorescentes (Fig. 17.47b).

Maculopathie d'hypotonie

- Étiologies** – PIO très basse (souvent < 6 mmHg) après chirurgie filtrante (surtout si des antimétabolites ont été utilisés), traumatisme ou uvéite antérieure chronique.
- Signes** – plis chorioretiniens irréguliers (Fig. 17.48).
- Traitement** – dépend de la cause.

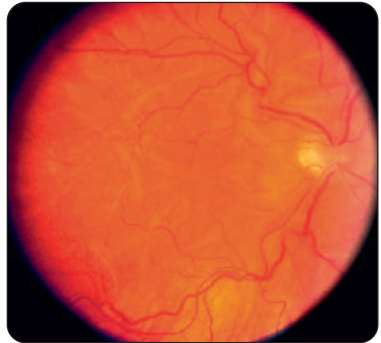


Fig. 17.48 Maculopathie d'hypotonie

Syndrome de traction vitréomaculaire

1. Pathogénie

- Le cortex vitréen est adhérent à la fovéa et au disque optique mais détaché en temporomaculaire et au niveau de la zone du faisceau papillomaculaire.
- Ce décollement postérieur incomplet du vitré exerce une traction antérieure persistante au niveau de la fovéa, ce qui aboutit à des altérations maculaires, essentiellement un OMC.

2. Signes

- Décollement postérieur incomplet du vitré avec attache vitréenne maculaire.
- Des plis rétiniens, des distorsions, une membrane épirétinienne ou un OMC peuvent se voir au niveau de la macula.

3. OCT – permet de confirmer le diagnostic (Fig. 17.49).

4. Traitement – vitrectomie par la pars plana.

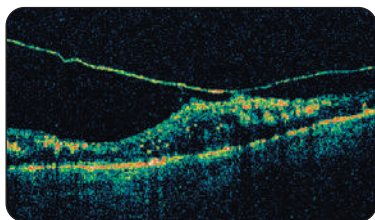


Fig. 17.49 OCT d'un syndrome de traction vitréomaculaire

Maculopathie solaire

- 1. Pathogénie** – atteinte rétinienne causée par les effets photochimiques des radiations solaires en regardant le soleil directement ou indirectement le soleil comme lors d'une éclipse.
- 2. Symptômes** – baisse de vision centrale et petit scotome central 1 à 4 heures après l'exposition.
- 3. Fond d'œil**
 - Petite tache foveolaire jaune ou rouge qui disparaît en quelques semaines.

- La tache est remplacée par un défaut foveolaire bien défini à bords irréguliers ou un par un trou lamellaire (Fig. 17.50).

4. Traitement – aucun.

5. Pronostic – bon, avec amélioration visuelle dans les 6 mois.



Fig. 17.50 Stade tardif d'une maculopathie solaire

Néovascularisation choroïdienne idiopathique

Maladie rare qui atteint des sujets âgés de moins de 50 ans. Elle a un meilleur pronostic visuel que les NVC de la DMLA et peut guérir spontanément dans certains cas. Les NVC sont de type 2 et se situent essentiellement au-dessus de l'EP

Dystrophies du fond d'œil

Dystrophies réiniennes	358
Vitréorétinopathies	373
Dystrophies chorôidiennes	377

Dystrophies rétiniennes

Rétinopathie pigmentaire

1. Définition – groupe cliniquement et génétiquement divers de dystrophies rétiniennes diffuses, affectant essentiellement les cellules photoréceptrices des bâtonnets avec dégénérescence ultérieure des cônes.

2. Transmission

- Sporadique ou AD, AR ou groupes XL.
- De nombreux cas résultent de la mutation du gène codant la rhodopsine.
- Les associations systémiques sont généralement AR.

3. Triade clinique classique – atténuation artériolaire, pigmentation rétinienne à l'aspect de « spicules osseuses », et pâleur cireuse de la papille.

4. Présentation – héméralopie, souvent durant la 3^e décennie, mais peut survenir plus tôt selon le pedigree.

5. Signes dans l'ordre chronologique :

- Sténose artériolaire et anomalies pigmentaires disséminées (Fig. 18.1).



Fig. 18.1 RP débutante

- Pigmentation grossière en périphérie moyenne, périvasculaire, à l'aspect de « spicules osseuses » et atrophie optique (Fig. 18.2).
- Augmentation progressive de la densité pigmentaire avec diffusion vers l'avant et vers l'arrière (Fig. 18.3).

6. Maculopathie – atrophie, aspect de cellophane et OMC.

7. ERG (Fig. 18.4)

- Diminution de la réponse scotopique des bâtonnets et des réponses globales aux stades

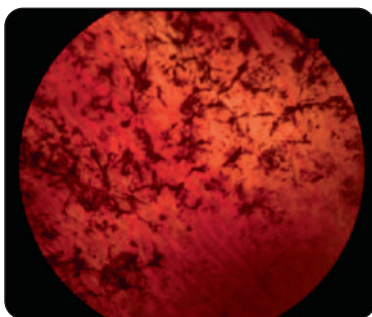


Fig. 18.2 RP avancée

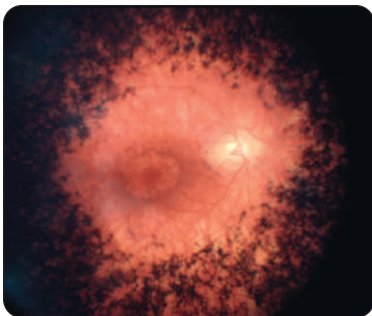


Fig. 18.3 RP au stade terminal

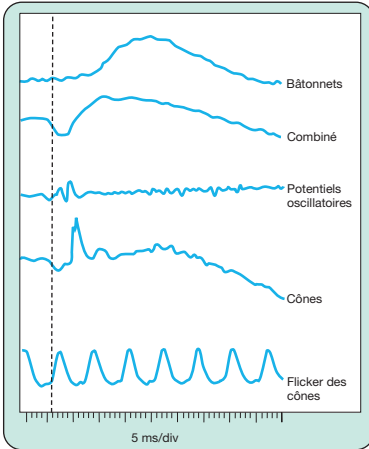


Fig. 18.4 ERG dans la RP

de début de la maladie, quand les anomalies du fond d'œil sont minimales.

- Par la suite, les réponses photopiques diminuent et l'ERG finit par être éteint.

8. AO (adaptation) – prolongée.

9. VC – normale.

10. CV – scotome annulaire en moyenne périphérie qui s'étend en périphérie et vers le centre.

11. Pronostic – médiocre, avec une disparition finale de la vision centrale par atteinte directe de la fovéa par la RP elle-même ou par la maculopathie.

12. Associations oculaires – cataracte, glaucome à angle ouvert, myopie, kératocône, uvéite intermédiaire et drusen de la papille.

13. Associations systémiques – syndrome de Bassen-Kornzweig, syndrome de Refsum, syndrome de Kearns-Sayre, syndrome de Bardet-Biedl, syndrome d'Usher, et ataxie de Friedreich.

RP atypiques

- 1. Rétinite ponctuée albescente** – points blancs épars, discrets, généralement épargnant la macula, associés à une atténuation vasculaire (Fig. 18.5).
- 2. RP sectorielle** – atteinte d'un seul quadrant (généralement nasal – Fig. 18.6) ou d'une moitié de la rétine (généralement inférieure).
- 3. RP paracentrale** – les anomalies pigmentaires sont issues de la papille et s'étendent le long des arcades temporales et vers le secteur nasal.

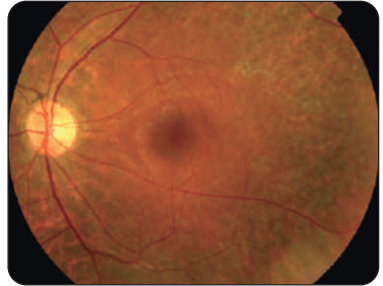


Fig. 18.5 Rétinite ponctuée albescente

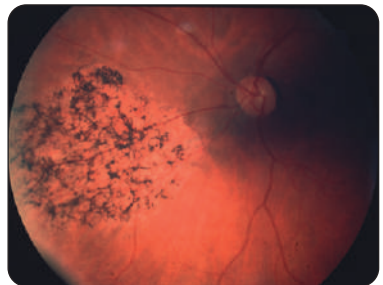


Fig. 18.6 RP sectorielle

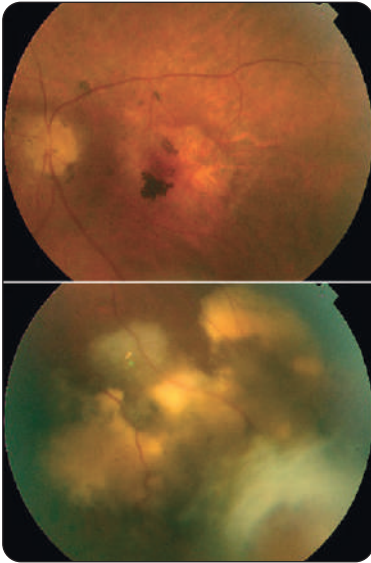


Fig. 18.7 RP atypique avec maladie de Coats

4. RP avec vasculopathie exsudative – aspect évoquant la maladie de Coats (*Fig. 18.7*).

Dystrophie progressive des cônes

- Définition** – un groupe hétérogène de maladies rares, caractérisé initialement seulement par un dysfonctionnement des cônes, mais dans de nombreux cas les bâtonnets sont atteints ultérieurement; le terme de « dystrophie cônes-bâtonnets » est donc plus approprié.
- Transmission** – la plupart sont sporadiques; les autres sont le plus souvent AD, et rarement AR ou XL.
- Présentation** – 1^{re}-2^e décennie, avec baisse progressive de la vision centrale et de la vision des couleurs.

4. Signes dans l'ordre chronologique :

- La fovéa peut être normale ou présenter un aspect granuleux aspécifique.
- Un aspect brillant doré peut être vu dans la forme XL de la maladie.
- La maculopathie en « œil de bœuf » est classique (*Fig. 18.8a*).
- Atrophie progressive de l'EP au niveau de la macula avec finalement atrophie géographique.

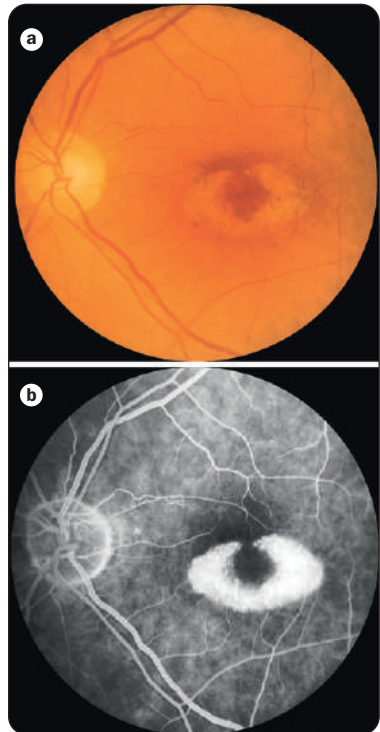


Fig. 18.8 (a) Maculopathie en œil de bœuf; (b) AF

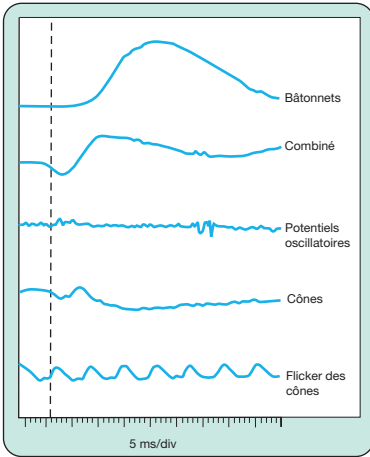


Fig. 18.9 ERG dans la dystrophie des cônes

5. **AF** – de la maculopathie en « œil de bœuf » montre un effet fenêtre ovale à centre hypofluorescent (Fig. 18.8b).
6. **ERG** (Fig. 18.9)
 - Photopique – anormal ou non enregistrable.
 - Flicker-ERG – diminué.
 - Réponses des bâtonnets – préservées jusqu'à un stade tardif.
7. **VC** – dyschromatopsie sévère pour le vert et le bleu, hors de proportion avec l'acuité visuelle.

Albinisme

Définition

- Groupe hétérogène, génétiquement déterminé, de troubles de la synthèse de la mélanine dans lesquels les yeux seuls (albinisme oculaire) ou les yeux, la peau et les poils (albinisme oculocutané) peuvent être affectés.

- Les patients atteints de cette dernière forme sont tyrosinase négatifs (complets) ou tyrosinase positifs (incomplets).

Oculocutané, tyrosinase négatif

1. **Pigment** – cheveux blonds et peau très pâle (Fig. 18.10).
2. **Transmission** – AR (locus du gène en 15p11-q13).
3. **AV** – <6/60 due à l'hypoplasie de la fovéa.
4. **Nystagmus** – accentué par la lumière vive.
5. **Iris** – diaphane et translucide (Fig. 18.11).

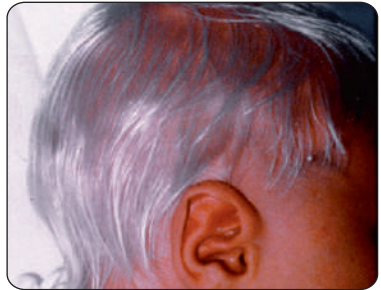


Fig. 18.10 Albinos tyrosinase négatif

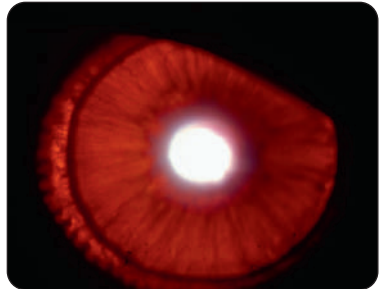


Fig. 18.11 Importante transillumination irienne

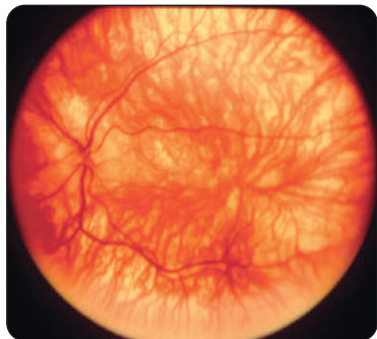


Fig. 18.12 Hypopigmentation sévère du fond d'œil

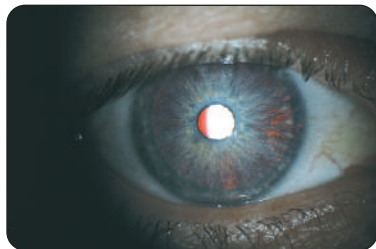


Fig. 18.13 Transillumination partielle de l'iris



Fig. 18.14 Hypopigmentation modérée du fond d'œil

- 6. Fond d'œil** – absence de pigment, hypoplasie fovéale avec absence de dépression fovéale et manque de vaisseaux formant les arcades périmaculaires (Fig. 18.12).
- 7. Chiasma optique** – moins grand nombre de fibres nerveuses non croisées que la normale, de sorte que la plupart des fibres issues de chaque œil se dirigent vers l'hémisphère controlatéral.
- 8. Autres caractères** – hypoplasie du nerf optique, troubles de la réfraction, absence de vision stéréoscopique et strabisme.

Oculocutané, tyrosinase positif

- 1. Pigment** – les poils peuvent être blancs, blonds ou roux et s'assombrissent avec l'âge.
- 2. Transmission** – AR (locus du gène en 15p11-q13).
- 3. AV** – altérée en raison de l'hypoplasie fovéale.
- 4. Iris** – bleu ou marron foncé, avec une transparence variable (Fig. 18.13).
- 5. Fond d'œil** – hypopigmentation variable (Fig. 18.14).

- 6. Syndromes associés** – Chediak-Higashi et Hermansky-Pudlak.

Albinisme oculaire

- 1. Pigment** – peau et poils normaux.
- 2. Transmission** – généralement XL, parfois AR (locus du gène en Xp22.2-22.3).
- 3. Femmes porteuses** – elles sont asymptomatiques, bien qu'elles puissent présenter une transparence partielle de l'iris, des ponctuations maculaires, et des zones dépigmentées et granuleuses en moyenne périphérie (Fig. 18.15).

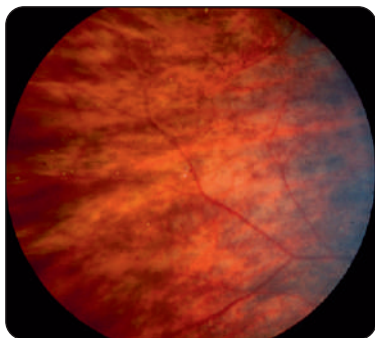


Fig. 18.15 Sujet atteint d'albinisme oculaire

4. Hommes atteints – fond d'œil et iris hypopigmentés.

Fundus flavimaculatus

1. Transmission – AR (locus du gène en 1p21-22).

2. Présentation – à l'âge adulte.

3. Signes

- Taches mal limitées, jaunes, pisciformes (en forme de queue de poisson) au niveau du pôle postérieur (Fig. 18.16) ou s'étendant en moyenne périphérie (Fig. 18.17).
- Fond d'œil de couleur vermillon dans 50 % des cas.

4. ERG – photopique : normal à subnormal; scotopique : normal.

5. EOG – subnormal.

6. AF

- «Choroïde sombre» due aux dépôts de lipofuscine dans l'EP
- Les taches récentes présentent une hypofluorescence précoce et une hyperfluorescence tardive.
- Les taches anciennes correspondent à un effet fenêtre dans l'EP (Fig. 18.18).



Fig. 18.16 Taches (flecks) centrales

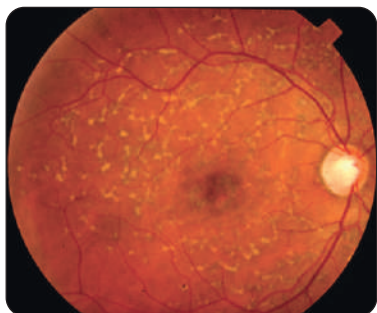


Fig. 18.17 Taches centrales et périphériques

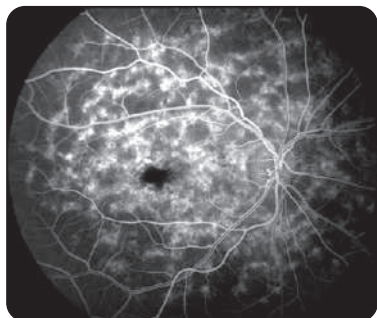


Fig. 18.18 AF de taches anciennes

- 7. Autofluorescence du fond d'œil** – peut être présente (Fig. 18.19).
- 8. Pronostic** – relativement bon, sauf si une des taches atteint la fovéola ou si une atrophie géographique se développe (Fig. 18.20).

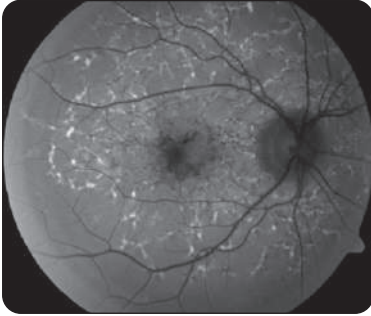


Fig. 18.19 Autofluorescence



Fig. 18.20 Atrophie géographique

Maladie de Stargardt

- 1. Transmission** – AR (locus du gène en 1p21-22).
- 2. Présentation** – 1^{re}-2^e décennie, avec baisse progressive de la vision centrale.
- 3. Signes** dans l'ordre chronologique :
 - Fovéa – normale ou présente des marbrures aspécifiques.

- Forme ovale de la fovéa, à l'aspect de « bave d'escargot » ou de « bronze battu », qui peut être entourée de taches (Fig. 18.21).
 - Atrophie géographique pouvant donner un aspect d'œil de bœuf.
- 4. ERG** – photopique : normal à subnormal ; scotopique : normal.
 - 5. EOG** – subnormal dans les cas avancés.
 - 6. AF** – « choroïde sombre » et effet fenêtre si l'atrophie géographique est présente (Fig. 18.22).
 - 7. Pronostic** – médiocre.



Fig. 18.21 Maladie de Stargardt

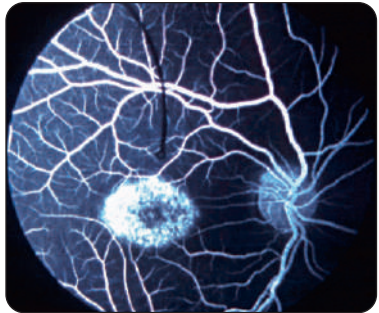


Fig. 18.22 AF dans la maladie de Stargardt

Dystrophie maculaire juvénile de Best

1. **Transmission** – AD (locus du gène en 11q13).
2. **Signes**
 - a. **Stade 0** (prévittelliforme) – EOG subnormal et fond d'œil normal.
 - b. **Stade 1** – aspect pommelé de la macula dû à des dépôts de pigment.
 - c. **Stade 2** (vitelliforme) – lésion maculaire ronde (« en jaune d'œuf ») à l'enfance (Fig. 18.23).
 - d. **Stade 3** (pseudohypopion) – à la puberté quand une partie de la lésion se résorbe (Fig. 18.24).

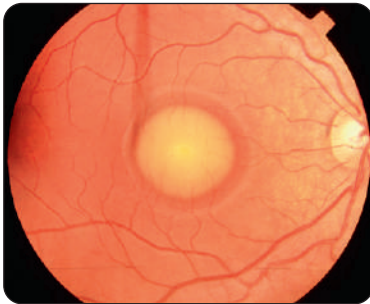


Fig. 18.23 Jaune d'œuf



Fig. 18.24 Pseudohypopion



Fig. 18.25 Œufs brouillés

- e. **Stade 4** (vitelliruptive) – « œufs brouillés » et acuité visuelle fortement diminuée (Fig. 18.25).
3. **EOG** – subnormal à tous les stades et chez les porteurs d'un fond d'œil normal.
4. **Pronostic** – relativement bon jusqu'à la 5^e décennie.

Drusen autosomiques dominants

Les drusen autosomiques dominants (choroïdite en rayon de miel de Doyme, malattia levantinese) sont considérés comme une manifestation précoce de la DMLA.

1. **Transmission** – AD (locus du gène en 2p16-21).
2. **Maladie dans sa forme légère** – quelques petits drusen discrets, inoffensifs, durs, limités à la macula.
3. **Maladie dans sa forme modérée** – drusen mous de grande taille, au pôle postérieur et dans la région péripapillaire.
4. **Maladie dans sa forme évoluée** – peu fréquente et présente après la 5^e décennie avec NVC ou atrophie géographique.
5. **Malattia levantinese**
 - Nombreux petits drusen de la membrane basale, de forme allongée, disposés en rayons de

roue ou en radial à partir de la fovéa et de la région péripapillaire (Fig. 18.26).

- Peut être accompagnée d'une fibrose sous-rétinienne et d'anomalies de l'EP (Fig. 18.27).
- La plupart des patients sont asymptomatiques jusqu'à la 4^e ou 5^e décennie, puis ils développent une NVC ou une atrophie géographique.

6. ERG – normal.

7. EOG – subnormal dans la maladie évoluée.



Fig. 18.26 Malattia levantine

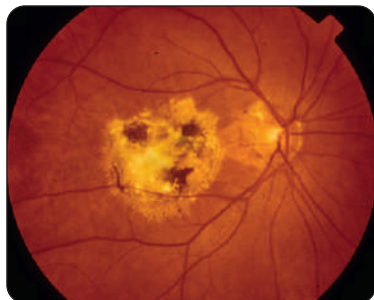


Fig. 18.27 Malattia levantine avec altérations de l'EP

Amaurose congénitale de Leber

1. Transmission – AR (locus du gène en 17p).

2. Présentation – cécité dès la naissance.

3. Les signes sont variables et comprennent les suivants :

- Réflexes photomoteurs pupillaires – absents ou diminués.
- Fond d'œil – peut être initialement normal malgré une malvoyance extrême.
- Plaques d'atrophie choroïdienne périphérique et aspect granuleux sont fréquents.
- Colobome maculaire (Fig. 18.28).
- Les autres anomalies comprennent un œdème papillaire, des anomalies poivre et sel, des taches blanches éparses, une pigmentation maculaire et une maculopathie en œil de bœuf.
- Syndrome oculodigital (Fig. 18.29)

4. Pronostic – très médiocre.

5. Associations oculaires – strabisme, hypermétropie, kératocône, kéraatoglobie et cataracte.

6. ERG – non enregistrable.

7. Associations systémiques – handicap mental, surdité, épilepsie, anomalies du SNC et rénales,

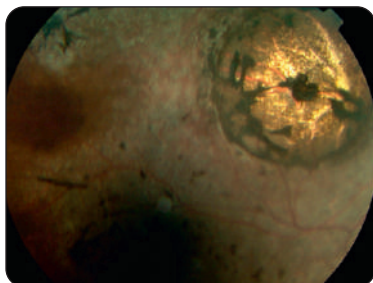


Fig. 18.28 Amaurose de Leber



Fig. 18.29 Syndrome oculodigital

malformations osseuses et dysfonctionnements endocriniens.

Dystrophie maculaire pseudo-inflammatoire de Sorsby

- 1. Transmission** – AD (locus du gène en 22q12.13).
- 2. Présentation** – 3^e décennie, avec héméralopie ou baisse visuelle brutale dues à une maculopathie exsudative dans la 5^e décennie.
- 3. Signes** dans l'ordre chronologique :
 - Dépôts confluents, ressemblant à des drusen, le long des arcades, en nasal de la papille et en moyenne périphérie (Fig. 18.30).

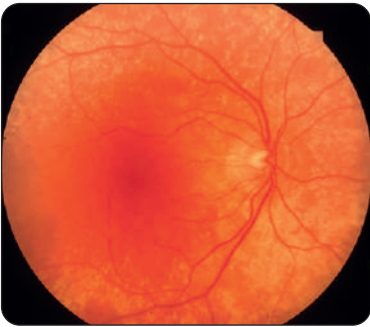


Fig. 18.30 Stade de début d'une dystrophie maculaire pseudo-inflammatoire de Sorsby



Fig. 18.31 Maculopathie exsudative dans le Sorsby

- Maculopathie exsudative (Fig. 18.31) et cicatrices sous-rétiniennes.
 - Une atrophie choriorétinienne périphérique peut s'installer vers la 7^e décennie et provoquer une perte de la vision ambulatoire.
- 4. ERG** – subnormal à un stade tardif de la maladie.
 - 5. Pronostic** – médiocre, avec une perte visuelle sévère dans la 5^e décennie.

Dystrophie maculaire de Caroline du Nord

- 1. Transmission** – AD (locus du gène en 6q14-q16.2).
- 2. Classification et pronostic**
 - a. Stade 1** – dépôts jaune-blanc, périphériques (Fig. 18.32) et maculaires, ressemblant à des drusen, qui se développent pendant la 1^{re} décennie et peuvent rester asymptomatiques.
 - b. Stade 2** – dépôts maculaires profonds et confluents (Fig. 18.33) qui peuvent être, par la suite, associés à une NVC.
 - c. Stade 3** – lésions maculaires atrophiques ressemblant à des colobomes (Fig. 18.34) avec baisse variable de l'acuité visuelle.



Fig. 18.32 Taches périphériques d'une dystrophie de Caroline du Nord

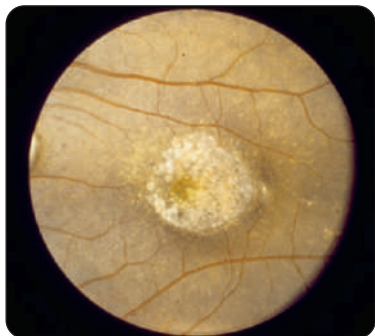


Fig. 18.33 Taches maculaires

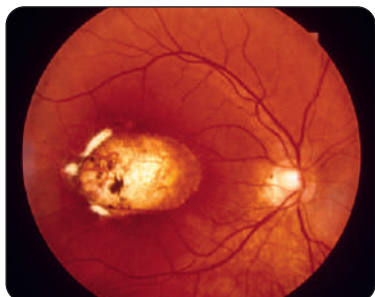


Fig. 18.34 Lésion ressemblant à un colobome

Dystrophie vitelliforme fovéomaculaire de l'âge adulte

1. **Transmission** – AR.
2. **Présentation** – 4^e–6^e décennie avec une baisse légère à modérée de l'acuité visuelle et parfois métamorphopsies, bien que sa découverte soit souvent fortuite.
3. **Signes** – petits dépôts sous-fovéaux ronds, légèrement surélevés, jaunâtres (*Fig. 18.35a*).
4. **AF** – hypofluorescence centrale entourée d'un petit anneau hyperfluorescent irrégulier (*Fig. 18.35b*).
5. **ERG** – normal.
6. **Pronostic** – bon.

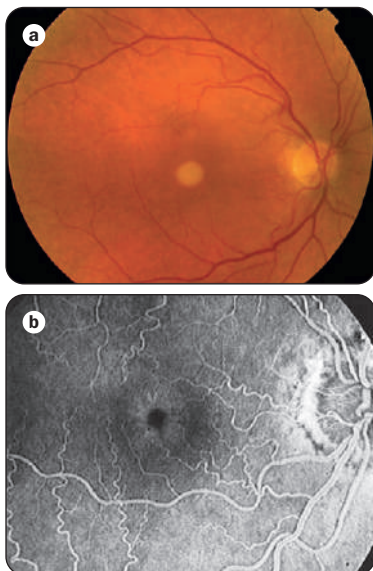


Fig. 18.35 (a) Dystrophie vitelliforme de l'adulte; (b) AF

Dystrophie maculaire en ailes de papillon

1. **Transmission** – AR.
2. **Présentation** – 2^e–3^e décennie, généralement par hasard et parfois par une petite baisse de la vision centrale.
3. **Signes**
 - Pigment jaune au niveau de la fovéa, disposé en trois rayons (Fig. 18.36a).
 - Une maculopathie atrophique peut parfois se développer avec le temps.
4. **AF** – non-fluorescence des lésions à contours hyperfluorescents (Fig. 18.36b).
5. **ERG** – normal.
6. **Pronostic** – généralement bon.

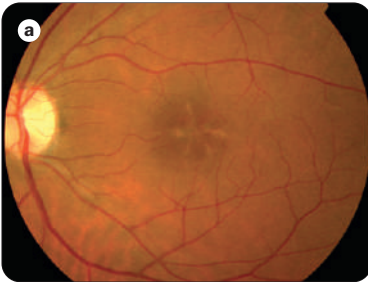


Fig. 18.36 (a) Dystrophie en aile de papillon; (b) AF

Syndrome d'Alport

1. **Pathogénie** – anomalie de la membrane basale des glomérules rénaux due à des mutations de plusieurs gènes différents, codant tous des formes particulières de collagène de type IV.
2. **Transmission** – XLD.
3. **Signes**
 - Taches jaunâtres, ponctiformes dans la région périmaculaire avec acuité visuelle normale (Fig. 18.37).
 - Taches plus étendues en périphérie (Fig. 18.38).
4. **ERG** – normal.



Fig. 18.37 Taches maculaires dans le syndrome d'Alport

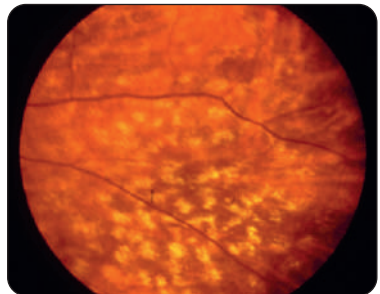


Fig. 18.38 Taches périphériques dans le syndrome d'Alport

5. **Associations oculaires** – lenticône antérieur et parfois dystrophie cornéenne polymorphe postérieure.
6. **Manifestations systémiques** – insuffisance rénale chronique et surdité neurosensorielle.
7. **Pronostic** – excellent.

Rétine tachetée familiale bénigne

1. **Transmission** – AR.
2. **Présentation** – découverte systématique par hasard.
3. **Signes** – petites taches jaunes ou blanches, de forme variable qui épargnent la macula et s'étendent loin en périphérie (Fig. 18.39).
4. **ERG** – normal.
5. **Pronostic** – excellent.

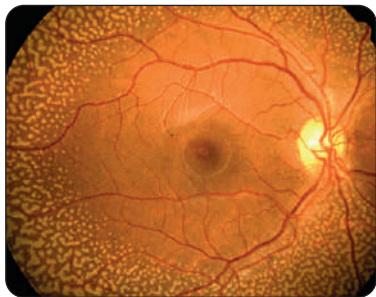


Fig. 18.39 Rétine tachetée familiale bénigne

Dystrophie annulaire concentrique bénigne de la macula

1. **Transmission** – AD.
2. **Présentation** – âge adulte, avec une légère altération de la vision centrale.
3. **Signes** – maculopathie en œil de bœuf associée à une légère atténuation vasculaire mais une papille normale.

4. **CV** – scotome annulaire paracentral.
5. **AF** – effet fenêtre annulaire de l'EP
6. **Pronostic** – généralement bon.

Œdème maculaire dominant

1. **Transmission** – AD (locus du gène en 7q).
2. **Présentation** – 1^{re}-2^e décennie, avec baisse progressive de la vision centrale.
3. **Signes** – OMC bilatéral suivi d'une atrophie géographique.
4. **AF** – aspect en pétales de fleur de l'hyperfluorescence au niveau de la fovéa.
5. **Pronostic** – médiocre.

Dystrophie cristalline de Bietti

1. **Transmission** – AR (locus du gène en 4q36).
2. **Présentation** – 3^e décennie, avec baisse visuelle lentement progressive.
3. **Signes** dans l'ordre chronologique :
 - Nombreux cristaux fins, brillants, jaunâtres dispersés sur toute la partie postérieure du fond d'œil (Fig. 18.40).

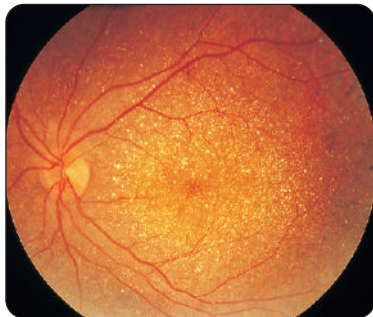


Fig. 18.40 Dystrophie cristalline de Bietti

- Atrophie diffuse de la choriocapillaire avec une diminution de la taille et du nombre des cristaux.
- Confluence progressive et expansion des zones atrophiques vers la périphérie.

4. ERG – subnormal.

5. Autres manifestations oculaires – kératopathie cristalline.

6. Pronostic – variable.

Dystrophie familiale de la membrane limitante interne

1. Transmission – AD.

2. Présentation – 3^e–4^e décennie, avec baisse visuelle progressive.

3. Signes

- Le pôle postérieur présente une surface rétinienne interne brillante (*Fig. 18.41*).
- Par la suite, rétinosischisis, œdème rétinien et plis rétinien.

4. ERG – diminution sélective de l'onde b.

5. Pronostic – médiocre.

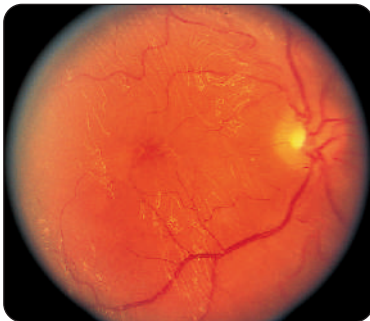


Fig. 18.41 Dystrophie familiale de la membrane limitante interne

Dystrophie maculaire occulte

1. Présentation – 3^e–7^e décennie, avec perte progressive de la vision centrale.

2. Signes – fond d'œil normal.

3. ERG – champ entier : normal ; focal des cônes et multifocal : anormaux.

4. AF – normal.

5. OCT – diminution de l'épaisseur de la fovéa.

6. Pronostic – médiocre.

Syndrome d'amplification des cônes S

1. Transmission – AR.

2. Présentation – héméralopie dans l'enfance.

3. Signes – anomalies pigmentaires le long des arcades vasculaires et OMC sans fuite de fluorescéine.

4. ERG – hyperfonction des cônes S ; diminution sévère des cônes M et L, et fonction des bâtonnets non enregistrable.

5. Pronostic – réservé.

Dégénérescence rétinienne de survenue tardive

1. Transmission – AD.

2. Présentation – héméralopie dans la 6^e décennie, suivie d'une perte progressive de la vision centrale et périphérique.

3. Signes – variables.

- Fond d'œil normal.
- Amas de petits points jaunes ou blancs en moyenne périphérie.
- Rétinopathie pigmentaire et atrophie choriocapillaire.
- Maculopathie atrophique et atrophie optique.

4. ERG – initialement normal ; au stade terminal de la maladie, montre une diminution de son amplitude.

5. Pronostic – très réservé.

Syndrome de Sjögren-Larsson

- Définition** – maladie neurocutanée associée à une hypoactivité de l'aldéhyde déshydrogénase.
- Transmission** – AR.
- Présentation** – photophobie et mauvaise vision dans l'enfance.
- Signes** – dépôts de cristaux jaunes ou blancs, brillants, au niveau de la macula.

Tache rouge cerise maculaire

- Pathogénie** – présente dans les sphingolipidoses et causée par une accumulation anormale de lipides dans les cellules ganglionnaires de la rétine entraînant une opacification rétinienne, sauf au niveau de la fovéola où les cellules ganglionnaires sont absentes (Fig. 18.42).
- Associations systémiques** – maladie de Tay-Sachs, maladie de Niemann-Pick, maladie de Sandhoff, gangliosidose généralisée, et sialidose des types 1 et 2.



Fig. 18.42 Tache rouge cerise

Cécité nocturne congénitale stationnaire

Définition

La cécité nocturne congénitale stationnaire renvoie à un groupe de troubles définis par une héméralopie d'apparition dans l'enfance et un dysfonctionnement rétinien non progressif. L'aspect du fond d'œil peut être normal ou anormal.

Fond d'œil normal

- Héméralopie congénitale AD (de type Nougaret)** – petite altération de l'ERG des cônes et ERG des bâtonnets subnormal.
- Héméralopie stationnaire AD sans myopie (de type Riggs)** – ERG des cônes normal.
- Héméralopie congénitale AR ou XL avec myopie (de type Schubert-Bornschein)** – ERG négatif dans les réponses maximales, où il y a une perte sélective de l'onde b.

Fond d'œil anormal

- Maladie d'Oguchi** – maladie AR dans laquelle le fond d'œil a une couleur inhabituelle brun doré dans l'état d'adaptation à la lumière, qui devient normale après adaptation à l'obscurité prolongée (phénomène de Mizuo).
- Fundus albipunctatus** – maladie AR caractérisée par une multitude de petites taches jaunes ou blanches au niveau du pôle postérieur, épargnant la fovéa, et s'étendant vers la périphérie (Fig. 18.43). Les vaisseaux sanguins rétiniens, le nerf optique, les champs périphériques et l'acuité visuelle restent normaux.
- Taches de Kandoori de la rétine** – grandes taches jaunes ou plaques d'atrophie de l'EP entre la macula et l'équateur avec épargne maculaire.

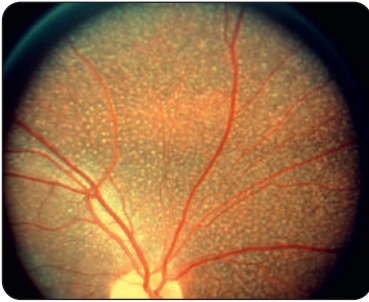


Fig. 18.43 Fundus albipunctatus

Monochromatisme congénital

Monochromatisme complet à bâtonnets

1. Transmission – AR.

2. Signes

- AV de 6/60.
- La macula est généralement normale.
- Nystagmus congénital et photophobie.

3. ERG – photopique : anormal ; scotopique : peut être subnormal ; flicker : fusion <30 Hz.

4. VC – totalement absente.

Monochromatisme incomplet à bâtonnets

1. Transmission – AR ou XL.

2. Signes

- AV de 6/12–6/24.
- La macula est généralement normale.
- Nystagmus et photophobie peuvent être présents.

3. ERG – photopique : anormal ; scotopique : normal.

4. VC – un certain degré de vision des couleurs est possible.

Monochromatisme à cônes

1. Transmission – inconnue.

2. Signes

- AV de 6/6–6/9.
- Macula normale.
- Nystagmus et photophobie sont absents.

3. ERG – normal.

4. VC – totalement absente.

Vitréorétinopathies

Rétinoschisis congénital

1. Pathogénie – l'anomalie fondamentale affecte les cellules de Müller, provoquant le clivage de la couche des fibres nerveuses rétiniennes du reste de la rétine sensorielle.

2. Transmission – XL (locus du gène en Xp22.2).

3. Présentation – 5–10 ans avec maculopathie.

4. Schisis fovéal – stries radiales en « roue de bicyclette » (Fig. 18.44a).

5. Schisis périphérique – présent dans 50 % des cas et souvent associé à des défauts de la couche interne (Fig. 18.44b).

6. Complications – hémorragies et DR.

7. ERG – les yeux avec schisis périphérique montrent une diminution caractéristique de l'amplitude de l'onde b par rapport à l'onde a en ERG scotopique et photopique (Fig. 18.45).

8. OCT – utile pour documenter la progression de la maculopathie (Fig. 18.46).

9. Pronostic – médiocre.

Syndrome de Stickler

1. Transmission – AD.

2. Signes

- Cavité vitrénienne optiquement vide, avec des membranes circonférentielles, équatoriales (Fig. 18.47a).

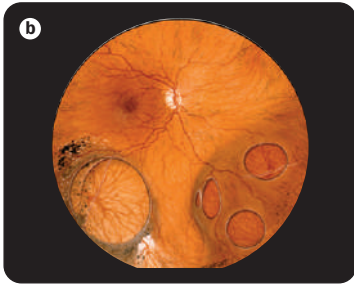


Fig. 18.44 Rétinoshisis congénital. (a) Maculopathie; (b) périphérie

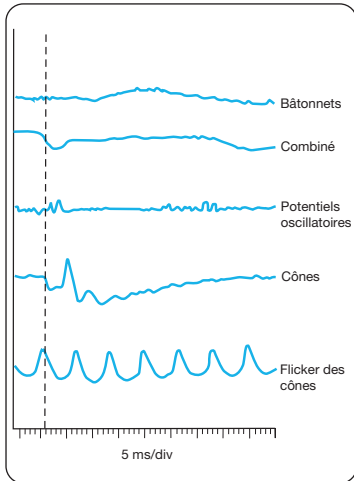


Fig. 18.45 ERG dans le rétinoshisis congénital

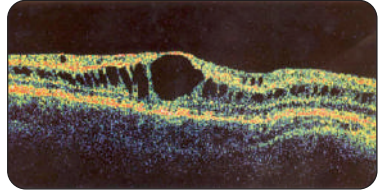


Fig. 18.46 OCT dans le schisis maculaire

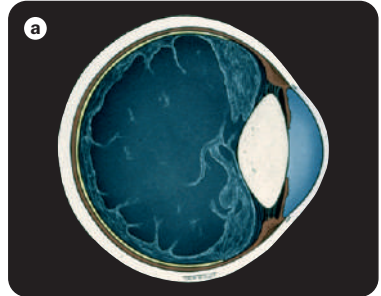


Fig. 18.47 Syndrome de Stickler. (a) vitré; (b) rétine

- Dégénérescence radiale réticulée (Fig. 18.47b).

3. Complications – DR dans 30 % des cas au cours de la 1^{re} décennie de vie.

4. Associations – myopie d'apparition précoce, cataracte, ectopie du cristallin et glaucome.

Syndrome de Wagner

1. **Transmission** – AD (locus du gène en 5q13-14).
2. **Signes**
 - Légère myopie.
 - Liquéfaction du vitré.
 - Membranes avasculaires périphériques et atrophie choroïdienne progressive (Fig. 18.48).
3. **Complications** – cataracte et DR.

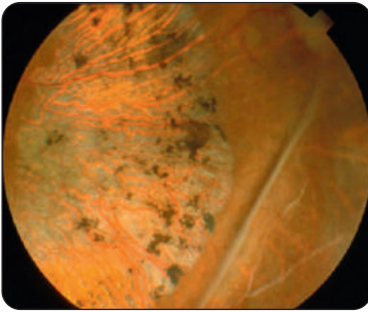


Fig. 18.48 Syndrome de Wagner

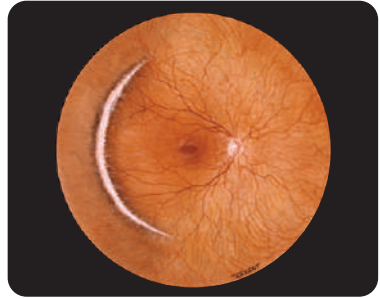


Fig. 18.49 Anneau dans la VREF

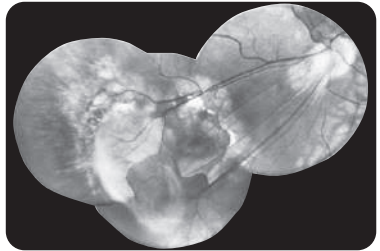


Fig. 18.50 Traction dans la VREF

Vitréorétinopathie exsudative familiale (VREF; syndrome de Criswick-Schepens)

1. **Pathogénie** – défaut de vascularisation de la rétine périphérique en temporal.
2. **Transmission** – AD, rarement XLR.
3. **Présentation** – fin de l'enfance.
4. **Signes**
 - Dégénérescence du vitré, et tortuosité des vaisseaux périphériques et télangiectasies.
5. **Complications** – DR tractionnel et exsudation sous-rétinienne massive.
6. **AF** – non-perfusion rétinienne périphérique (Fig. 18.51).
7. **Pronostic** – médiocre.

- Prolifération fibrovasculaire et traction vitréorétinienne entraînant la formation d'une crête (Fig. 18.49).
- Étirement des vaisseaux et attraction temporaire de la macula et de la papille (Fig. 18.50).

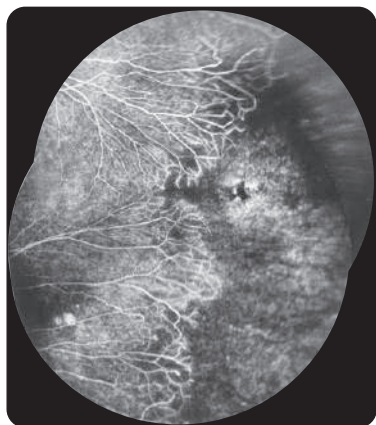


Fig. 18.51 AF dans la VREF

Syndrome de Goldmann-Favre

1. **Transmission** – AR.
2. **Présentation** – dans l'enfance, avec héméralopie.
3. **Signes**
 - Liquéfaction du vitré et rétinosischis congénital.
 - Atrophie périphérique et pigmentation de l'EP.
 - Atténuation vasculaire et atrophie optique.
4. **ERG** – nettement anormal ou éteint; certains présentent une fonction des cônes S accrue.
5. **Pronostic** – médiocre.

Dégénérescence en flocon de neige

1. **Transmission** – AD.
2. **Signes** dans l'ordre chronologique (Fig. 18.52) :
 - *Stade 1* – zones étendues de « blanc sans pression ».

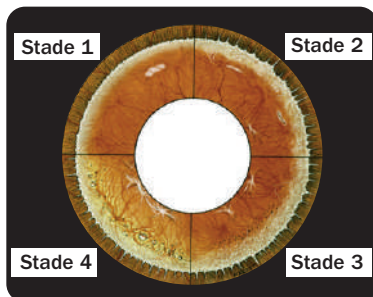


Fig. 18.52 Dégénérescence en flocons de neige

- *Stade 2* – taches ressemblant à des flocons de neige dans des zones de « blanc sans pression ».
 - *Stade 3* – engainement vasculaire et pigmentation.
 - *Stade 4* – pigmentation, atténuation des gros vaisseaux, zones d'atrophie choroïdienne.
3. **Associations** – myopie et dégénérescence du vitré.
 4. **Complications** – DR rhéptomogène et cataracte.
 5. **ERG** – diminution de l'amplitude de l'onde b scotopique.
 6. **Pronostic** – bon.

Vitréorétinopathie érosive

1. **Transmission** – AD (locus du gène en 5q13-14).
2. **Présentation** – la petite enfance.
3. **Signes**
 - Liquéfaction du vitré et multiples foyers de traction vitréorétinienne.
 - Amincissement de l'EP et atrophie choroïdienne progressive.
 - Atténuation des vaisseaux rétiniens et parfois anomalies à aspect de spicules osseuses.
4. **Complications** – DR.
5. **Pronostic** – réservé.

Vitréorétinopathie inflammatoire néovasculaire dominante

1. **Transmission** – AD.
2. **Présentation** – 2^e-3^e décennie, avec corps flottants.
3. **Signes**
 - Uvéïte.
 - Dégénérescence rétinienne pigmentaire.
 - Occlusion vasculaire périphérique et néovascularisation.
4. **Complications** – hémorragies du vitré, DR tractionnel et OMC.
5. **ERG** – diminution sélective de l'amplitude de l'onde b.
6. **Pronostic** – réservé.

Vitréo-rétino-choroïdopathie dominante

1. **Transmission** – AD.
2. **Présentation** – à l'âge adulte si symptomatique, mais fréquemment découverte par hasard.
3. **Signes**
 - Bande circulaire d'anomalies pigmentaires entre l'ora serrata et l'équateur avec des bords postérieurs bien limités.
 - Au sein de la bande, atténuation artériolaire, néovascularisation, opacités blanches ponctiformes et, ultérieurement, atrophie choroïdienne.
4. **Complications** – OMC.
5. **ERG** – subnormal.
6. **Pronostic** – bon.

Dystrophies choroïdiennes

Choroïdémie

1. **Transmission** – XLR (locus du gène en Xq21).

2. **Femmes porteuses** – petite atrophie périphérique en plaque et marbrures de l'EP (Fig. 18.53).
3. **Présentation** – 1^{re} décennie, avec héméralopie.
4. **Signes** dans l'ordre chronologique :
 - Atrophie diffuse médiopériphérique de la choriocapillaire et de l'EP (Fig. 18.54).
 - Atrophie progressive des vaisseaux choroïdiens de moyen et gros calibres (Fig. 18.55).
 - La fovéa est épargnée jusqu'à un stade tardif.

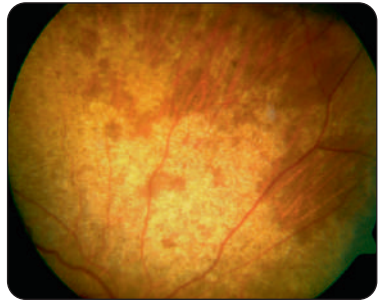


Fig. 18.53 Porteuse de choroïdémie

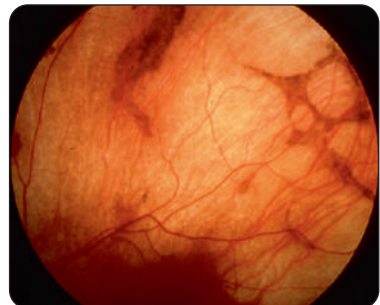


Fig. 18.54 Choroïdémie périphérique

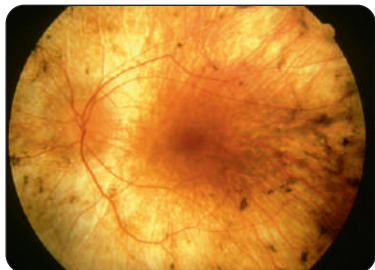


Fig. 18.55 Choroidéramie avancée

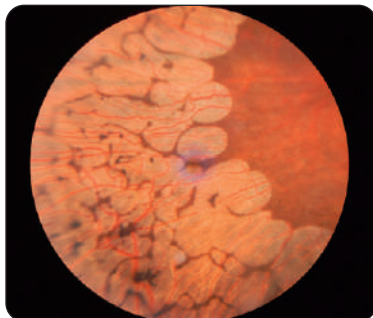


Fig. 18.56 Atrophie gyrée périphérique

5. **ERG** – scotopique : non enregistrable ; photopique : fortement subnormal.
6. **Pronostic** – médiocre.

Atrophie gyrée

1. **Transmission** – AR.
2. **Anomalie métabolique** – le déficit de l'ornithine aminotransférase provoque une augmentation de la concentration de l'ornithine dans le plasma, l'urine, le LCR et l'humeur aqueuse.
3. **Présentation** – 1^{re} décennie avec myopie et baisse de la vision périphérique, souvent associée à une héméralopie.
4. **Signes** dans l'ordre chronologique :
 - Atrophie choroïdérienne périphérique avec une bordure postérieure érodée (*Fig. 18.56*).
 - Diffusion progressive périphérique et centrale épargnant la fovéa (*Fig. 18.57*) jusqu'à un stade tardif.
 - Atténuation extrême des vaisseaux sanguins rétinien.
5. **ERG** – anormal et ultérieurement « éteint ».
6. **Traitement** – vitamine B6.
7. **Pronostic** – médiocre.



Fig. 18.57 Atrophie gyrée centrale

Dystrophie choroidienne aréolaire centrale

1. **Transmission** – AD (locus du gène en 17p).
2. **Présentation** – 3^e–4^e décennie, avec baisse progressive de la vision centrale.
3. **Signes** dans l'ordre chronologique :
 - Aspect granuleux aspécifique de la fovéa.
 - Atrophie limitée de l'EP et disparition de la choriocapillaire au niveau de la macula.

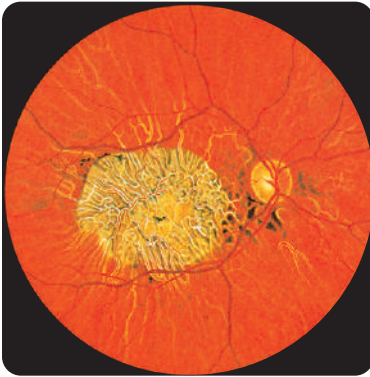


Fig. 18.58 Dystrophie choroïdienne aréolaire centrale

- Atrophie géographique qui s'étend lentement (*Fig. 18.58*).

4. Pronostic – médiocre.

Atrophie choroïdienne paraveineuse pigmentée

- 1. Transmission** – inconnue.
- 2. Présentation** – souvent par hasard.
- 3. Signes** – zones paraveineuses d'atrophie choroïdienne, associées à une pigmentation à l'aspect de spicules osseuses (*Fig. 18.59*).

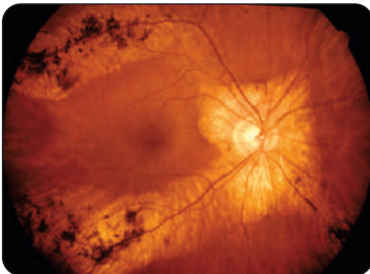


Fig. 18.59 Atrophie paraveineuse pigmentée

- 4. ERG** – généralement normal.
- 5. Pronostic** – excellent.

Atrophie choroïdienne bifocale progressive

- 1. Transmission** – AD (locus du gène en 6q).
- 2. Présentation** – à la naissance.
- 3. Signes** dans l'ordre chronologique :
 - Atrophie choroïdienne en temporal de la papille, qui s'étend dans toutes les directions (*Fig. 18.60*).
 - Une lésion identique se développe en nasal.
 - Le résultat final consiste en deux zones distinctes d'atrophie choroïdienne, séparées par une région normale.
- 4. Pronostic** – médiocre.

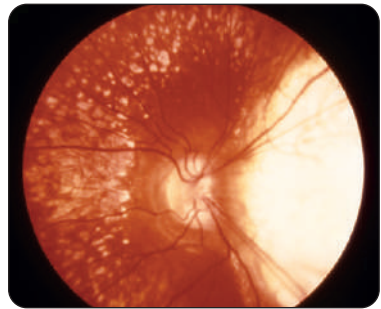


Fig. 18.60 Atrophie bifocale

Décollements de rétine

Introduction	382
Pathogénie du DR rhégmato-gène	383
Pathogénie du DR non rhégmato-gène	386
Caractéristiques cliniques	387
Prophylaxie du DR rhégmato-gène	389
Chirurgie du DR rhégmato-gène	390
Vitrectomie par la pars plana	392

Introduction

Anatomie

Ora serrata

L'ora serrata est la jonction entre la rétine et le corps ciliaire et elle présente les aspects suivants (Fig. 19.1) :

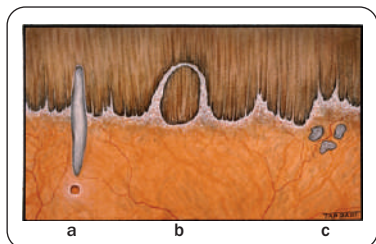


Fig. 19.1 Variantes physiologiques de l'ora

- 1. Processus dentés** – extensions en forme de dents de la rétine dans la pars plana.
- 2. Plis méridiens** – petits plis radiaux parallèles à un processus denté, qui présentent parfois un petit trou rétinien au niveau de leur pointe (Fig. 19.1a).
- 3. Baies de l'ora** – bords festonnés de l'épithélium de la pars plana entre deux processus dentés.
- 4. Baie de l'ora incluse** – îlot de pars plana isolé par deux processus dentés adjacents qui se rejoignent en avant (Fig. 19.1b).
- 5. Tissu granulaire** – multiples opacités blanches au niveau de la base du vitré (Fig. 19.1c).

Rétine périphérique

La rétine périphérique s'étend de l'équateur à l'ora serrata et peut être le siège de certaines lésions sans gravité (Fig. 19.2) :

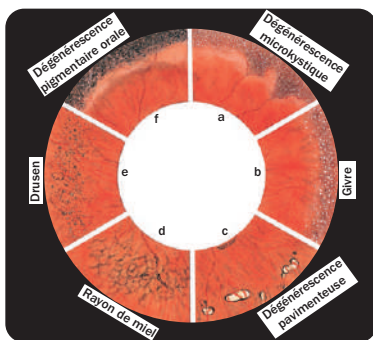


Fig. 19.2 Dégénérescences périphériques bénignes

- 1. Dégénérescence microkystique** – très petites vésicules mal limitées.
- 2. Givre** – très petits points jaune-blanc brillants diffus.
- 3. Dégénérescence pavimenteuse** – discrètes plaques jaun-blanc d'atrophie chorioretinienne focale.
- 4. Dégénérescence réticulaire (en rayon de miel)** – fin réseau de pigmentation périvasculaire.
- 5. Drusen** – groupes de petites lésions pâles à bords hyperpigmentés.
- 6. Dégénérescence pigmentaire orale** – bandes hyperpigmentées adjacentes à l'ora serrata.

Définitions

- 1. Décollement de rétine (DR)** – séparation entre la rétine sensorielle et l'épithélium pigmentaire (EP) par du liquide sous-rétinien (LSR).
- 2. DR rhégmato-gène** – dû à une déchirance au niveau de la rétine sensorielle. Cette déchirance permet au LSR provenant du fluide issu du vitré liquéfié d'atteindre l'espace sous-rétinien.

3. **DR tractionnel** – la rétine sensorielle est tirée à distance de l'EP en l'absence de déchirures rétinienne.
4. **DR exsudatif (séreux, secondaire)** – le LSR provient des vaisseaux de la rétine sensorielle ou de la choroïde.
5. **Traction vitréorétinienne** – c'est une force exercée sur la rétine par des structures vitréennes – elle peut être induite par les mouvements de l'œil (dynamique) ou indépendante des mouvements oculaires (statique).
6. **Décollement postérieur du vitré (DPV)** – séparation entre le cortex vitréen et la membrane limitante interne de la rétine sensorielle en arrière de la base du vitré.

Déchirances rétinienne

Une déchirance rétinienne est un défaut de pleine épaisseur au niveau de la rétine sensorielle. Elle peut être classée selon différentes caractéristiques :

1. Pathogénie

- a. *Déchirure* – secondaire à une traction vitréorétinienne dynamique.
- b. *Trou* – secondaire à une atrophie chronique de la rétine sensorielle.

2. Morphologie (Fig. 19.3)

- a. Déchirure en U (ou en fer à cheval – Fig. 19.3a).
- b. Déchirure en U incomplète – linéaire ou en forme de L (Fig. 19.3b,c).
- c. Déchirure à opercule – l'opercule est complètement séparé de la rétine (Fig. 19.3d).
- d. *Dialyse* – déchirure circonférentielle le long de l'ora serrata (Fig. 19.3e).
- e. *Déchirure géante* – s'étend à 90° ou plus de la circonférence du globe (Fig. 19.4).



Fig. 19.3 Morphologie des déchirures

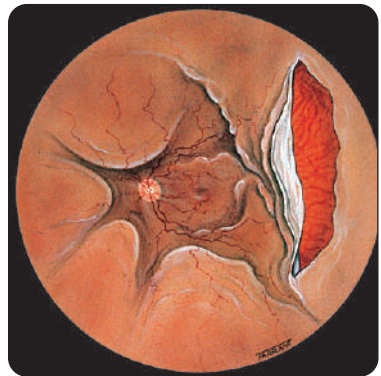


Fig. 19.4 Déchirures géante et DR total

3. **Localisation** – orale, rétro-orale, équatoriale, rétro-équatoriale et maculaire.

Pathogénie du DR rhégmato-gène

Traction vitréorétinienne

Les déchirures rétinienne responsables du DR sont causées par une interaction entre une traction vitréorétinienne dynamique et une faiblesse sous-jacente de la rétine sensorielle (dégénérescence prédisposante). Les

complications menaçant la vision d'un DPV aigu sont dépendantes de la force et de l'étendue des adhésions vitréo-rétiniennes préexistantes.

1. **Aucune complication** – dans la plupart des cas car les adhésions vitréo-rétiniennes sont faibles (Fig. 19.5a).
2. **Formation d'une déchirure rétinienne** – quand les adhésions sont fortes (Fig. 19.5b).

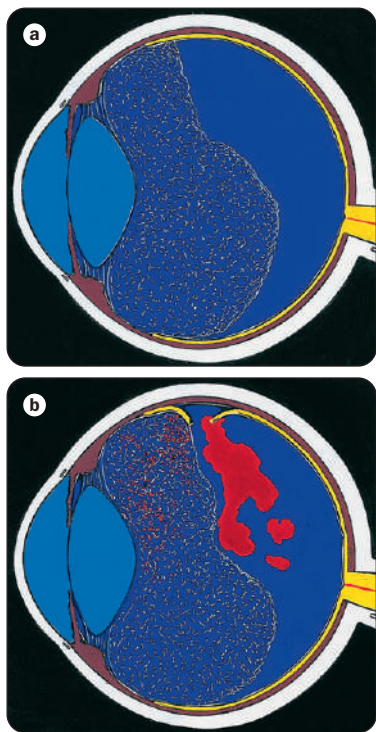


Fig. 19.5 DPV aigu

Dégénérescences rétiniennes périphériques prédisposantes

1. Dégénérescence palissadique

- a. **Prévalence** – 8 % de la population et 40 % des yeux avec DR.
- b. **Pathologie** – atrophie de la rétine sensorielle associée à une liquéfaction du vitré en regard mais avec de fortes adhésions vitréennes au niveau des bords de la lésion (Fig. 19.6).

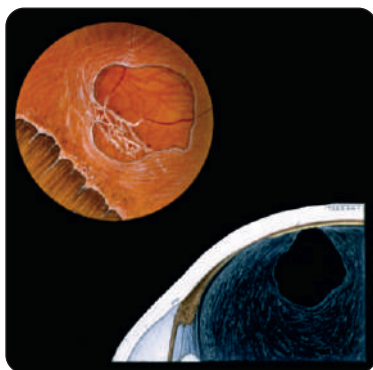


Fig. 19.6 Anomalies vitréennes en regard d'une palissade

- c. **Signes** – fines lignes blanches en forme de stries (Fig. 19.7a,c,d).
- d. **Complications** – déchirures lors d'un DPV aigu, trous atrophiques (Fig. 19.7b,c,d).

2. Dégénérescence en bave d'escargot

- a. **Signes** – bandes de givre avec aspect en « gel » blanc (Fig. 19.8).
- b. **Complications** – les trous sont habituels et les déchirures sont rares.

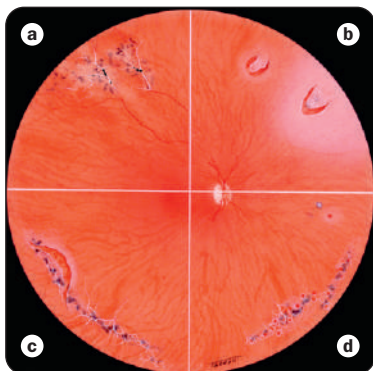


Fig. 19.7 Dégénérescence palissadique



Fig. 19.8 Dégénérescence en bave d'escargot

3. Rétinoschisis dégénératif

- a. *Prévalence* – 5 % de la population âgée de plus de 20 ans.
- b. *Pathologie*
 - Séparation de la rétine sensorielle en une couche interne (vitréenne) et une couche externe (choroïdienne).

- Dans le rétinoshisis typique, la séparation se fait au niveau de la couche plexiforme externe; dans le rétinoshisis réticulaire, elle survient au niveau de la couche des fibres nerveuses rétiniennes.

c. *Signes*

- Augmentation de la dégénérescence microkystique avec un soulèvement lisse de la rétine qui peut progresser et s'étendre à toute la périphérie rétinienne (Fig. 19.9).
- La surface de la couche interne peut présenter du givre, un engainement vasculaire, du « blanc sans pression »; les deux couches interne et externe peuvent être reliées par des rangées de tissu gris-blanc (Fig. 19.10).

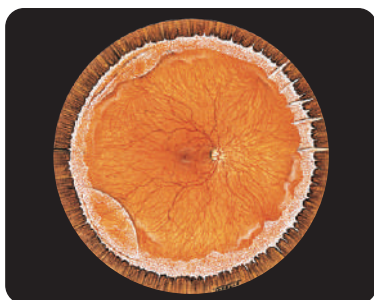


Fig. 19.9 Rétinoschisis

- d. *Complications* – DR s'il existe des déchirances dans les deux couches du schisis.

4. Atrophie choroïdienne diffuse

- a. *Signes* – dépigmentation choroïdienne et amincissement de la rétine au niveau équatorial dans les yeux myopes forts.

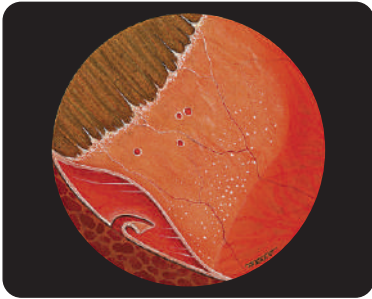


Fig. 19.10 Déhiscences au sein du rétinoshisis

- b.** *Complications* – trous (Fig. 19.11) qui peuvent provoquer un DR.

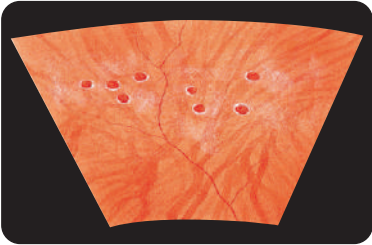


Fig. 19.11 Trous au sein d'une atrophie diffuse

Pathogénie du DR non rhégmatoïde

1. DR tractionnel diabétique

- Contraction progressive* de membranes fibrovasculaires au niveau de grandes zones d'adhésion vitréorétinienne.
- Les *tractions vitréorétiniennes* peuvent être tangentielles, antéropostérieures ou en pont (trampoline – Fig. 19.12).

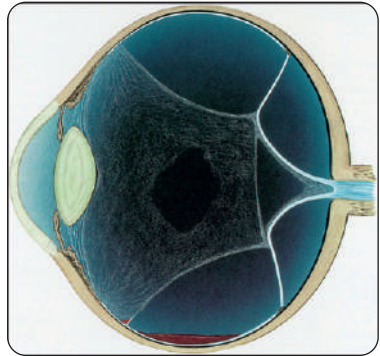


Fig. 19.12 Pathogénie du DR diabétique tractionnel

2. DR tractionnel traumatique

- Traumatisme contusif* – compression du globe dans le sens antéropostérieur et expansion simultanée du plan équatorial (Fig. 19.13a) qui peut provoquer une dialyse associée à une avulsion de la base du vitré (Fig. 19.13b) ou des déchirures équatoriales.
- Traumatisme pénétrant* – l'incarcération vitréenne dans la plaie et le sang dans la cavité vitréenne (Fig. 19.14a) agissent comme des stimuli de la prolifération fibroblastique et de la traction vitréorétinienne (Fig. 19.14b).

3. DR exsudatif

- Peut compliquer plusieurs pathologies vasculaires, inflammatoires ou néoplasiques qui impliquent la rétine sensorielle, l'EP et la choroïde, dans lesquelles du liquide diffuse à partir des vaisseaux et s'accumule au-dessous de la rétine.

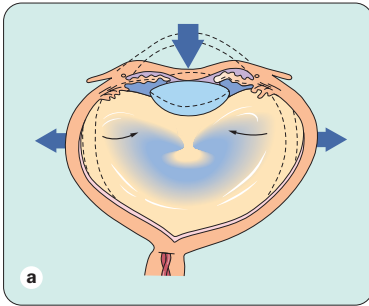


Fig. 19.13 Pathogénie du DR secondaire à un traumatisme contusif

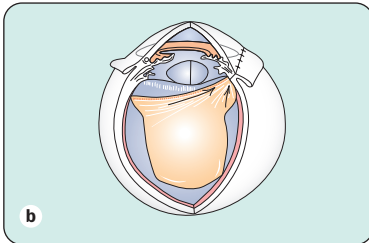
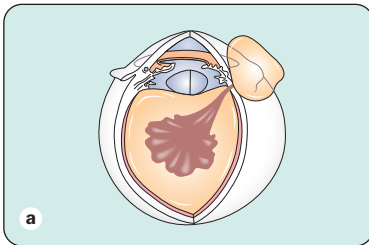


Fig. 19.14 Pathogénie du DR secondaire à un traumatisme pénétrant

- Étiologies : tumeurs de la choroïde, uvéite postérieure, sclérite postérieure, rétinopathie séreuse centrale bulleuse, iatrogénie, néovascularisation choroïdienne, choroïdopathie hypertensive et syndrome d'effusion uvéale.

Caractéristiques cliniques

DR rhégmato-gène

1. Symptômes

- Photopsie et corps flottants vitréens causés par le DPV aigu avec collapsus vitréen.
- Amputation périphérique du champ visuel qui peut progresser jusqu'à atteindre la vision centrale.

2. Signes généraux

- Anneau de Weiss (Fig. 19.15) et *tobacco dust* (pigments en suspension) dans le vitré antérieur (Fig. 19.16).
- La rétine décollée est convexe et a un aspect un peu opaque et ondulé (Fig. 19.17).
- Le LSR s'étend jusqu'à l'ora serrata.

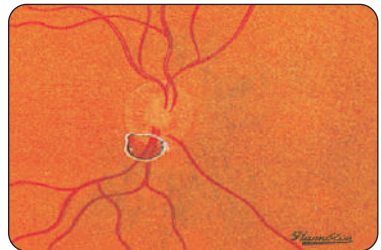


Fig. 19.15 Anneau de Weiss

- 3. DR chronique (Fig. 19.18) – rétine fine avec des kystes secondaires et des lignes de démarcation sous-rétiniennes.

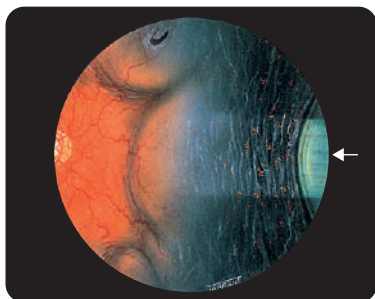


Fig. 19.16 Pigments en suspension (tobacco dust)

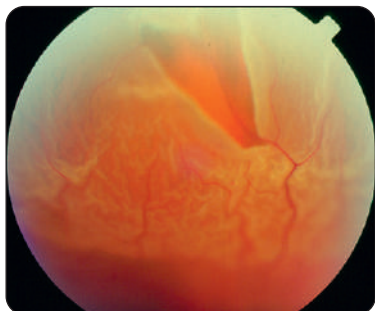


Fig. 19.17 DR rhéguogène récent

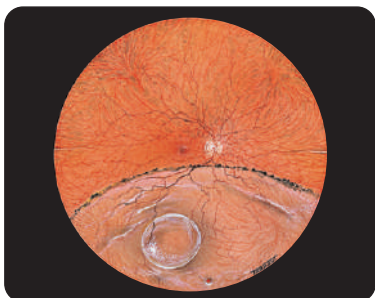


Fig. 19.18 DR rhéguogène chronique

4. Prolifération vitréorétinienne (PVR) (Fig. 19.19) – rétine rigide, diminution de la mobilité du gel vitréen, plis rétiniens fixés et déchirures à bords enroulés.

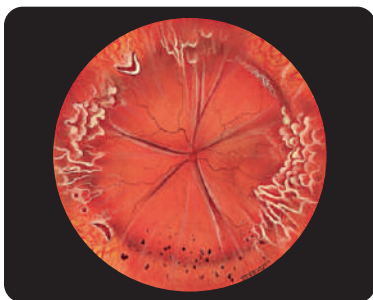


Fig. 19.19 PVR

DR tractionnel

- 1. Symptômes** – photopsies et corps flottants sont absents et l'amputation du champ visuel progresse habituellement de façon lente et peut se stabiliser.
- 2. Signes** – configuration concave, diminution de la mobilité rétinienne; fine lame de LSR qui ne s'étend pas jusqu'à l'ora serrata.

DR exsudatif

- 1. Symptômes** – absence de photopsies, et l'amputation du champ visuel peut survenir de façon brutale et progresser rapidement.
- 2. Signes** – le DR a une configuration convexe et une surface lisse; le LSR est abondant et mobile. La cause, telle qu'une tumeur choroïdienne, peut être visible (Fig. 19.20).

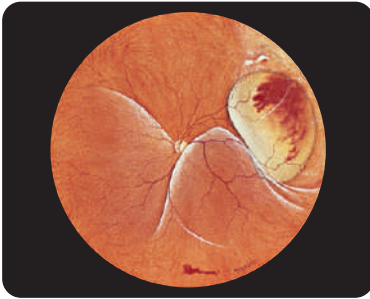


Fig. 19.20 DR exsudatif

Prophylaxie du DR rhégmato-gène

Les critères à prendre en compte lors de la sélection des patients chez qui un traitement prophylactique est indiqué sont les suivants :

- 1. Caractéristiques de la déchirure – type** (trou ou déchirure), taille, présence de symptômes, localisation, et présence ou absence de pigmentation (voir plus bas).
- 2. Autres éléments à prendre en compte** – myopie, antécédents familiaux de DR et maladies systémiques associées à un haut risque de DR comme la maladie de Marfan, le syndrome de Stickler et le syndrome d'Ehlers-Danlos.
- 3. Dégénérescences prédisposantes** – la dégénérescence palissadique et la dégénérescence en bave d'escargot ne sont habituellement pas des indications de traitement prophylactique, sauf si le vitré est encore collé et que l'œil adelphe a déjà présenté un DR.
- 4. Déchissances à haut risque**
 - DR infraclinique associé à une grande déchirure symptomatique en fer à cheval et localisé au

niveau du quadrant temporal supérieur (Fig. 19.21a).

- Grande déchirure en fer à cheval dans le quadrant temporal supérieur associée à un DPV aigu (Fig. 19.21b).

5. Déchissance à risqué modéré – déchirure à opercule avec vaisseau en pont (Fig. 19.21c).

6. Déchissances à risqué faible

- Déchirure à opercule dans le quadrant temporal inférieur détectée lors d'un examen systématique (Fig. 19.21d).
- Ligne de démarcation pigmentaire associée à une déchirure inférieure en fer à cheval ou à une dialyse détectées lors d'un examen systématique (Fig. 19.20e).
- Rétinoschisis dégénératif avec déchissances au niveau des deux couches (Fig. 19.21f).

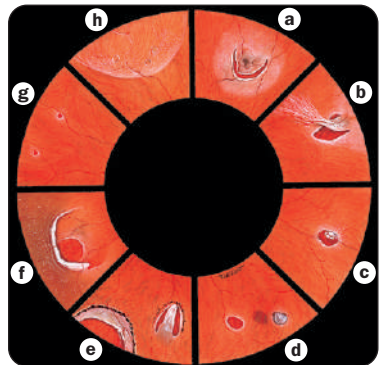


Fig. 19.21 Traitement prophylactique des déchissances rétiniennes

7. Déchissances à très faible risque

- Deux petits trous asymptomatiques près de l'ora serrata (Fig. 19.21g).

- Petits trous dans la couche interne d'un rétinoshisis (Fig. 19.21h).

8. Modalités thérapeutiques

- Photocoagulation au laser (Fig. 19.22) en utilisant une lampe à fente ou un système de délivrance adapté sur un ophtalmoscope indirect.
- Cryothérapie (Fig. 19.23).

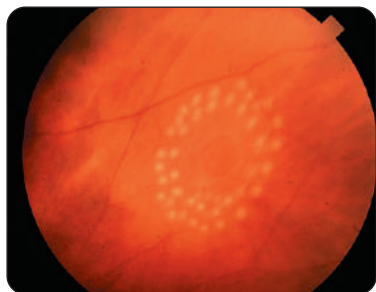


Fig. 19.22 Traitement laser prophylactique d'une déhiscence rétinienne

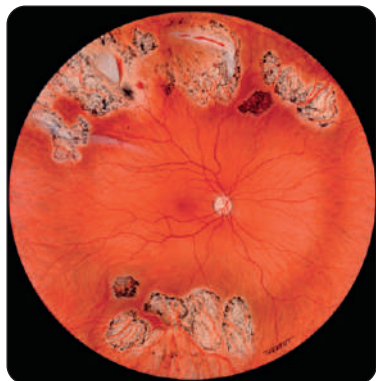


Fig. 19.23 Cryothérapie extensive prophylactique de déhiscences multiples

9. Causes d'échec

- Échec du barrage complet de la lésion.
- Échec de l'application d'un traitement contigu.
- Échec de l'indentation ou du tamponnement interne par du gaz dans les DR infracliniques.
- Formation de nouvelles déchirures.

Chirurgie du DR rhégmato-gène

Rétinopexie pneumatique

- Intervention ambulatoire dans laquelle une bulle de gaz expansif est injectée dans la cavité vitréenne pour tamponner une déhiscence rétinienne sans indentation sclérale (Fig. 19.24).
- Cette technique est habituellement réservée au traitement des DR non compliqués avec une petite déhiscence ou un groupe de petites déhiscences inférieur à deux quadrants horaires dans les deux tiers supérieurs de la rétine.

Principes de l'indentation sclérale

- 1. Définition** – intervention qui consiste à suturer du matériel sur la sclère (explants) de manière à créer une indentation sclérale.
- 2. Buts** – fermer les déhiscences rétiniennes en appliquant la rétine sensorielle et l'EP, et diminuer les tractions vitréorétiniennes dynamiques au niveau des zones d'adhérence vitréorétinienne focale.
- 3. Indentation radiaire** – (Fig. 19.25a) pour les déchirures en fer à cheval et les déhiscences postérieures.

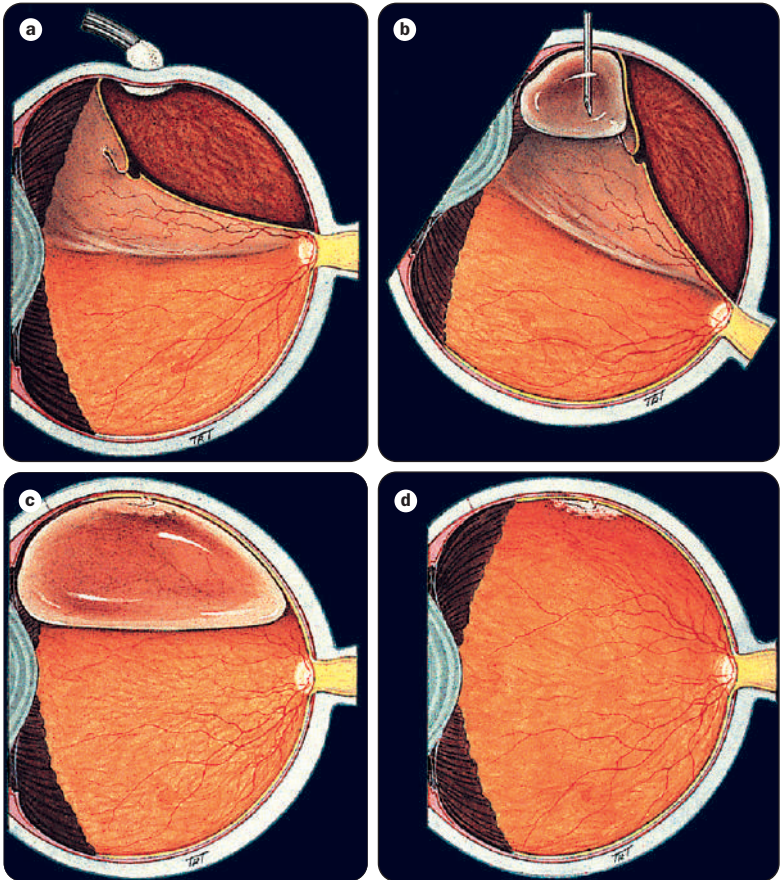


Fig. 19.24 Rétinopexie pneumatique

4. Indentations longitudinales segmentaires – (Fig. 19.25b et 19.26) pour les déchirures multiples et les dialyses.

5. Cerclages – (Fig. 19.27) ils sont actuellement rarement utilisés de façon isolée, sauf en association avec une vitrectomie.

Drainage du LSR

1. Indications – LSR abondant et DR chronique avec LSR visqueux.

2. Technique

- a. « Prang »** – la perforation est pratiquée avec la pointe d'une aiguille hypodermique en un geste unique, rapide mais contrôlé.

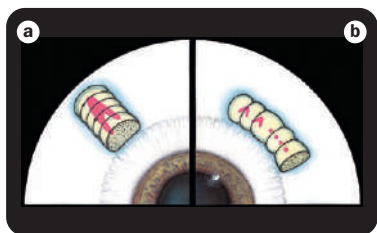


Fig. 19.25 Explants localisés



Fig. 19.26 Indentation circonférentielle



Fig. 19.27 Indentation par cerclage

- b. « Cut-down » – une sclérotomie radiaire est pratiquée, puis la choroïde ponctionnée avec un cautére à faible chaleur ou une aiguille hypodermique (Fig. 19.28).
- 3. Complications** – échec du drainage (« ponction sèche »), hémorragie, perforation rétinienne et incarceration rétinienne dans la sclérotomie.

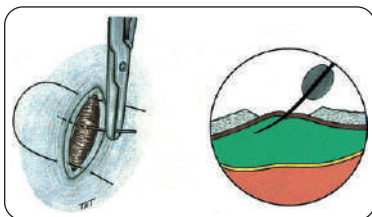


Fig. 19.28 Drainage du LSR

Causes d'échec

1. **Déchirures non traitées** – lors de la chirurgie.
2. **Échec de l'indentation** – explant de taille inappropriée, mal positionné, ou de hauteur inadéquate.
3. **PVR** – cause la plus fréquente d'échec.
4. **Réouverture d'une déchirance rétinienne** – défaut de cryothérapie ou d'indentation.
5. **Complications peropératoires** – incarceration rétinienne et perforation.

Vitrectomie par la pars plana

Instruments

1. **Vitréotome** – effet de guillotine avec une lame interne qui oscille jusqu'à 1500 fois/minute (Fig. 19.29).

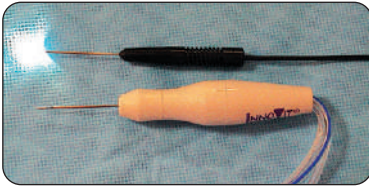


Fig. 19.29 Vitreótome et sonde d'endo-illumination

2. Source d'endo-illumination – sonde de lumière de 20 gauges (*Fig. 19.29*).

3. Autres instruments – canule d'infusion, ciseaux, pinces, canule d'extrusion, endodiathermie et endolaser.

Agents de tamponnement interne

1. Gaz expansifs

- Hexafluoride de soufre (SF₆) – double son volume et dure 10 à 14 jours.
- Perfluoréthane (C₂F₆) – triple son volume et dure 30 à 35 jours.
- Perfluoropropane (C₃F₈) – quadruple son volume et dure 55 à 65 jours.

2. Fluides lourds (perfluorocarbonés) – sont de haute densité et restent ainsi au fond de la cavité vitréenne.

3. Huiles de silicone – sont de faible densité et ont donc la propriété de flotter; permettent un meilleur contrôle opératoire dans les manipulations rétinienne et peuvent être utilisées comme agents de tamponnement postopératoire au long cours.

Indications de la vitrectomie

1. DR rhégmato-gène

- Quand les déchirances sont mal vues à cause d'une hémorragie intravitréenne.
- Quand une indentation sclérale est insuffisante pour fermer les déchirances (par exemple déchirures géantes, PVR).

2. DR tractionnel

- DR diabétique menaçant ou atteignant la macula.
- DR diabétique mixte tractionnel et rhégmato-gène : traitement urgent.
- DR traumatique.

Technique

1. Vitrectomie basique

- Une canule d'infusion est amarrée à la sclère.
- Introduction du vitreótome et de la sonde d'endo-illumination (*Fig. 19.30*).
- Vitrectomie centrale et aspiration de la hyaloïde postérieure.

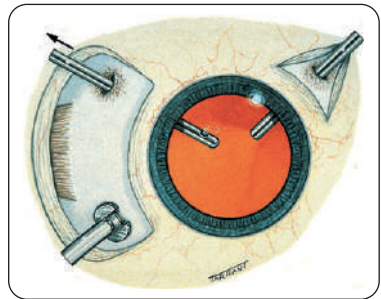


Fig. 19.30 Canule d'infusion, sonde d'endo-illumination et vitreótome en place

2. Fermeture des déchirures géantes

- Échange fluide-air pour mettre à plat la rétine (*Fig. 19.31*).

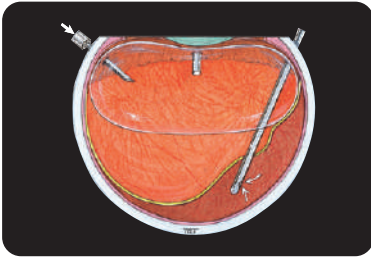


Fig. 19.31 Échange gaz-fluide

- Le bord est déroulé grâce à du perfluorocarbure liquide puis la déchirure est traitée.
- Tamponnement interne prolongé au gaz ou à l'huile de silicone.

3. PVR

- Dissection et pelage des membranes épitrétiennes (Fig. 19.32) pour restaurer une mobilité rétinienne et permettre la fermeture des déchirures.
- Rétinotomies de décharge si besoin (Fig. 19.33).
- Tamponnement interne prolongé.

4. DR tractionnel

- Segmentation ou délamination des membranes



Fig. 19.32 Dissection et excision de membranes

fibrovasculaires pour soulager les tractions vitréorétiniennes antéropostérieures et/ou circonférentielles (Fig. 19.34).

- Photocoagulation par endolaser si besoin (Fig. 19.35).



Fig. 19.33 Rétinotomie de décharge

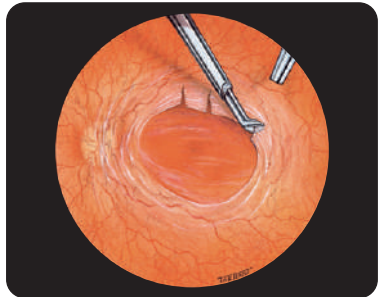


Fig. 19.34 Excision des membranes fibrovasculaires

Complications postopératoires

1. Hypertonie oculaire – peut être secondaire à :

- Expansion exagérée du gaz intraoculaire.

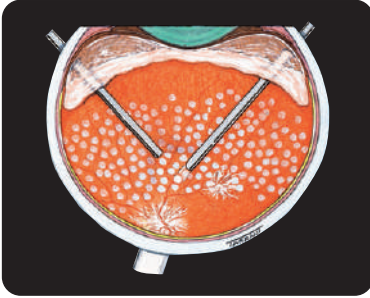


Fig. 19.35 Endolaser

- Glaucome siliconique – peut être dû à un blocage pupillaire ou un encombrement trabéculaire par l'huile de silicone émulsifiée dans la chambre antérieure (Fig. 19.36).

2. La cataracte peut être secondaire à :

- Des opacités induites par le gaz; habituellement transitoires.
- L'utilisation de silicone; dans ces cas, la cataracte se développe dans presque tous les yeux phaqes.

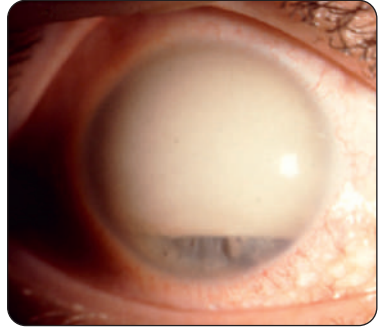


Fig. 19.36 Émulsion d'huile de silicone

- Une cataracte nucléaire retardée; apparaît chez une grande majorité de patients âgés de plus de 50 ans dans l'année qui suit la chirurgie.

3. Kératopathie en bandelette –

- secondaire au contact prolongé entre l'huile de silicone et l'endothélium cornéen.

Strabisme

Introduction	398
Hétérophorie	402
Ésotropie	402
Exotropie	404
Syndromes spéciaux	405
Syndromes alphabétiques	408
Chirurgie	409

Introduction

Définitions

- Axe anatomique** – ligne joignant le pôle postérieur et le centre de la cornée.
- Axe visuel** – joint la fovéa et le point de fixation, en passant par le point nodal de l'œil.
- Angle kappa** – angle sous-tendu par l'axe visuel et l'axe anatomique (environ 5° – Fig. 20.1).
- Orthoporie** – alignement parfait des deux yeux sans effort.
- Hétérophorie (« phorie »)** – tendance à la déviation quand la fusion est bloquée (strabisme latent). Cette déviation peut se faire vers l'extérieur (exophorie) ou vers l'intérieur (ésophorie).
- Hétérotropie (« tropie »)** – déviation manifeste des yeux où l'intersection des axes visuels ne correspond pas au point de fixation.

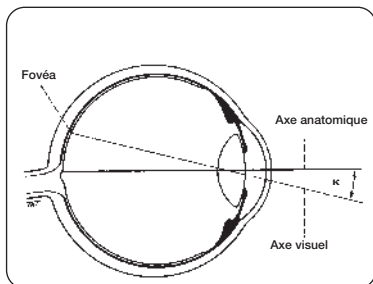


Fig. 20.1 Angle kappa

Mouvements oculaires

- Monoculaires** – adduction, abduction, élévation, abaissement, intorsion et extorsion.
- Binoculaires**
 - Versions** – mouvements binoculaires simultanés, conjugués (dans la même direction – Fig. 20.2, haut).

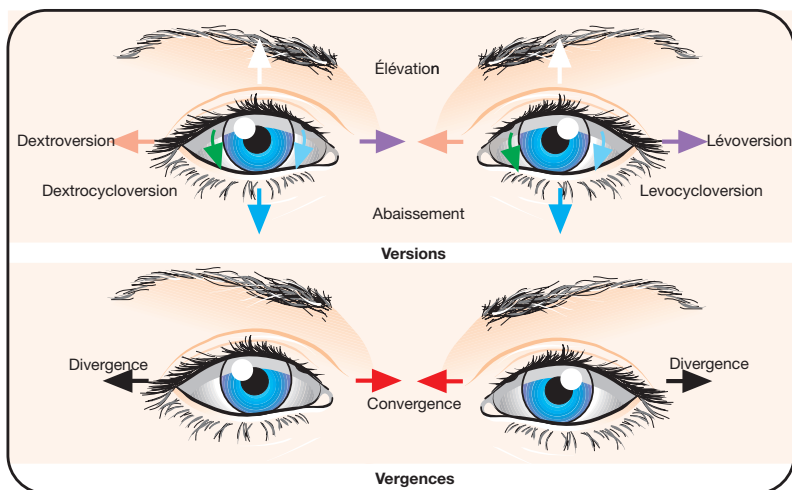


Fig. 20.2 Mouvements binoculaires

- b. Vergences** – mouvements binoculaires simultanés, de sens opposés (Fig. 20.2, bas).
- Convergence – peut être volontaire ou réflexe.
 - Divergence – mouvement vers l'extérieur à partir d'une position de convergence.

Positions du regard

1. Six positions cardinales – chaque mouvement est contrôlé par un muscle pour chaque œil comme suit :

- Dextroversion (droit latéral droit et droit médial gauche).
- Lévoersion (droit latéral gauche et droit médial droit).
- Dextro-élévation (droit supérieur droit et oblique inférieur gauche).

- Lévo-élévation (droit supérieur gauche et oblique inférieur droit).
- Dextro-abaissement (droit inférieur droit et oblique supérieur gauche).
- Lévo-abaissement (droit inférieur gauche et oblique supérieur droit).

2. Les neuf positions du regard dans lesquelles les déviations peuvent être mesurées comprennent les six positions cardinales, la position primaire, l'élévation et l'abaissement (Fig. 20.3).

Lois de la motilité oculaire

- 1. Paire agoniste-antagoniste** – muscles de chaque œil qui commandent son déplacement dans des directions opposées.
- 2. Synergiques** – muscles de chaque œil qui commandent son déplacement dans la même direction.

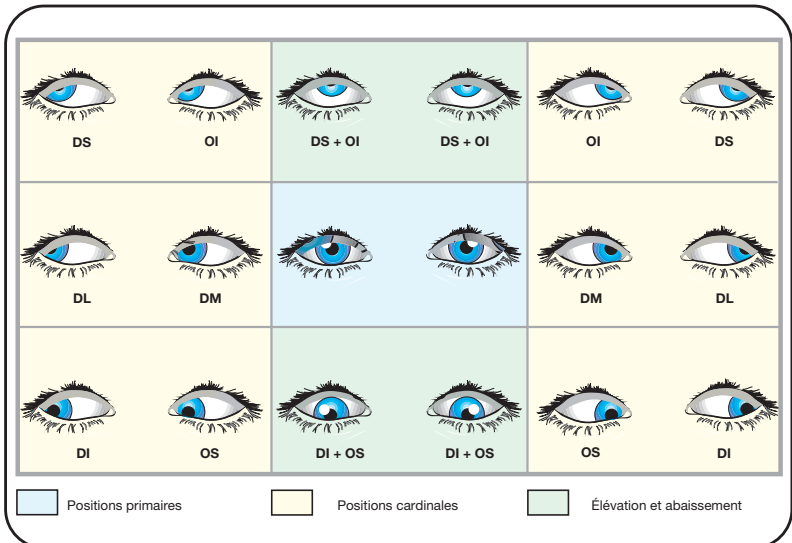


Fig. 20.3 Positions diagnostiques du regard

3. Muscles controlatéraux synergiques

(*yoke muscles*) – paires de muscles, un dans chaque œil, qui commandent des mouvements oculaires conjugués.

4. Loi de Sherrington d'innervation réciproque (inhibition) –

l'augmentation de l'influx nerveux d'un muscle extraoculaire est accompagnée d'une diminution de l'influx nerveux de son muscle antagoniste.

5. Loi de Hering d'innervation égale –

lors des mouvements oculaires conjugués, une quantité égale et simultanée d'influx nerveux est transmise aux muscles controlatéraux synergiques (*yoke muscles*).

6. Conséquences sur les muscles – effets des interactions décrites par ces lois. Le modèle complet des altérations prend un certain temps à se développer et peut être résumé comme suit :

- Hypoaction primaire (par exemple oblique supérieur gauche).
- Contraction secondaire du muscle antagoniste direct homolatéral (oblique inférieur gauche).
- Contraction secondaire du muscle synergique controlatéral (droit inférieur droit – loi de Hering).
- Paralysie secondaire par inhibition (droit supérieur droit – loi de Sherrington).

Mécanismes d'adaptation sensorielle au strabisme

1. Suppression

- Inhibition active au niveau du cortex visuel d'une image issue d'un œil quand les deux yeux sont ouverts.

- Les stimuli de la suppression peuvent être la diplopie, la confusion ou une image floue résultant d'un astigmatisme ou d'une anisométrie.

2. Correspondance rétinienne anormale (CRA) –

deux points rétinien non correspondants prennent une direction visuelle subjective commune (c'est-à-dire qu'une fusion se fait en présence d'un petit angle de strabisme manifeste).

3. Microtropie –

déviations de petit angle ($< 10^\circ$) dans laquelle une stéréopsie est présente mais diminuée et où il existe une amblyopie relative de l'œil le plus amétrope.

4. Conséquences du strabisme

- L'image issue de la fovéa de l'œil dévié est supprimée pour éviter la confusion.
- Une diplopie peut apparaître quand deux points rétinien non correspondants reçoivent la même image (*Fig. 20.4*).
- Pour éviter la diplopie, le patient va développer soit une suppression périphérique de l'image de l'œil dévié, soit une CRA.
- Une suppression constante unilatérale conduit à une amblyopie strabique.

Mécanismes moteurs d'adaptation au strabisme

L'adaptation motrice se fait par une position anormale de la tête (ou torticolis compensateur) et survient essentiellement chez les enfants qui présentent des anomalies congénitales et qui adoptent cette position pour maintenir une bonne vision binoculaire. La

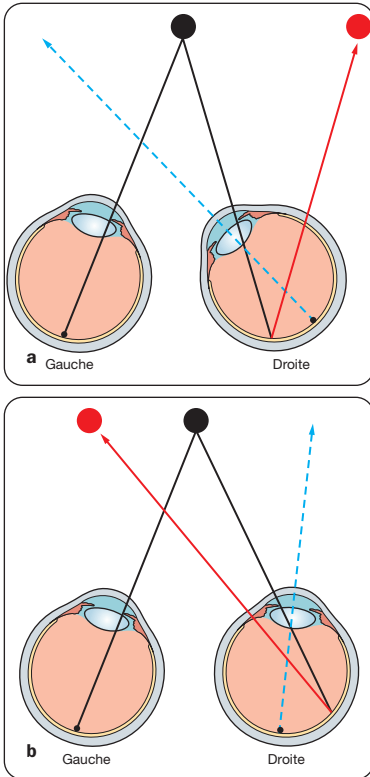


Fig. 20.4 Diplopie. (a) Homonyme (dans le même sens) au cours d'une ésoptropie droite; (b) hétéronyme (croisée) au cours d'une exoptropie droite

position anormale de la tête peut se faire selon un des mécanismes suivants (Fig. 20.5) :

- Face tournée à droite ou à gauche.
- Tête inclinée à droite ou à gauche.
- Menton élevé ou abaissé.



Fig. 20.5 Position anormale de la tête

Amblyopie

- 1. Définition** – diminution unilatérale (rarement bilatérale) de la meilleure acuité visuelle secondaire à une forme de déprivation visuelle et/ou à une anomalie de l'interaction binoculaire, pour laquelle il n'y a pas d'anomalie organique décelable au niveau de l'œil ou des voies visuelles.
- 2. Classification** – l'amblyopie peut être strabique, anisométrique, par déprivation sensorielle, par amétropie bilatérale ou méridionale.
- 3. Traitement**
 - La période sensible pendant laquelle une amblyopie peut être corrigée va jusqu'à 7–8 ans dans les amblyopies strabiques

et peut être plus longue (jusqu'à 10 ans) dans les amblyopies par anisométrie quand une bonne fonction binoculaire est présente.

- Les deux méthodes de traitement sont : l'occlusion optique de l'œil sain et la pénalisation de l'œil normal (brouillé par de l'atropine).

Hétérophorie

1. Présentation – céphalées bilatérales, sensation de « tension » oculaire, asthénopie, et diplopie transitoire, surtout en cas de stress ou de fatigue quand les possibilités de fusion deviennent insuffisantes pour maintenir l'alignement des yeux.

2. Traitement

- Traitement orthoptique pour les exophories par insuffisance de convergence.
- Correction des troubles réfractifs significatifs.
- Incorporation dans les verres de lunettes de prismes de Fresnel temporaires collés sur le verre.
- Dans les grandes déviations, une chirurgie peut être indiquée.

Ésotropie

Ésotropie précoce

1. Présentation – dans les six premiers mois de vie.

2. Signes

- Pas d'erreur réfractive significative.
- Angles grands ($> 30^\circ$) et stables.
- Fixation alternée en position primaire et fixation croisée dans le regard latéral (Fig. 20.6).
- Hyperaction de l'oblique inférieur (Fig. 20.7).

- Une déviation verticale dissociée (DVD – Fig. 20.8) est fréquente vers l'âge de 3 ans.

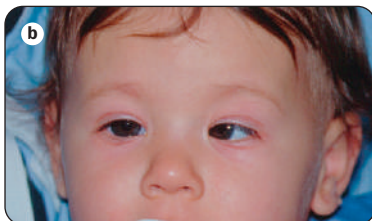


Fig. 20.6 Fixation croisée. (a) Regard vers la gauche; (b) regard vers la droite



Fig. 20.7 Hyperaction du muscle oblique inférieur gauche.

3. Traitement – les yeux doivent être chirurgicalement alignés avant l'âge d'un an et au plus tard avant l'âge de 2 ans.

Ésotropie accommodative

Réfractive

L'angle AC/A est normal et l'ésoptropie est une réponse physiologique à une hypermétropie excessive.

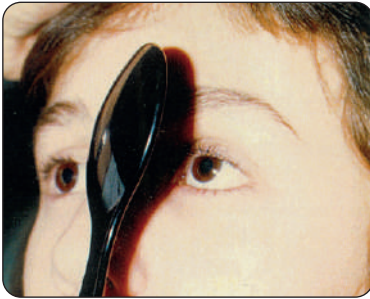


Fig. 20.8 DVD

1. Forme purement accommodative – la déviation est complètement supprimée par une correction complète de l'hypermétropie (Fig. 20.9).

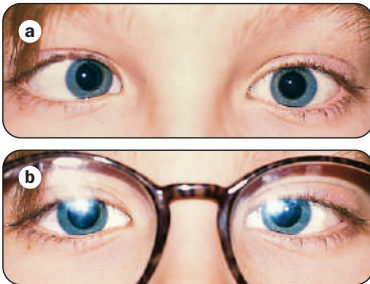


Fig. 20.9 Ésotropie purement accommodative

2. Forme partiellement accommodative – l'angle est réduit mais pas complètement supprimé par la correction de l'hypermétropie (Fig. 20.10).

Non réfractive

L'angle AC/A est élevé de telle façon qu'une augmentation de l'accommoda-



Fig. 20.10 Ésotropie partiellement accommodative

tion est accompagnée d'une augmentation disproportionnée de la convergence.

1. Par excès de convergence – rapport AC/A élevé par augmentation de l'accommodation.

- Yeux droits en vision de loin avec une bonne vision binoculaire (Fig. 20.11a).

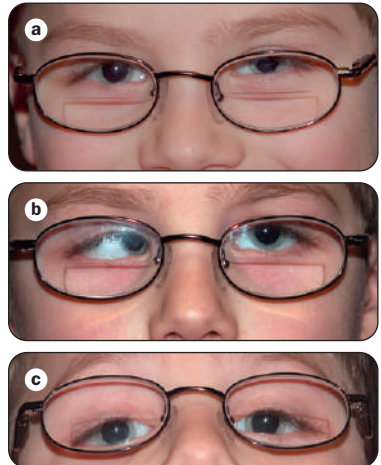


Fig. 20.11 Ésotropie par excès de convergence

- Ésotropie de près (*Fig. 20.11b*).
- Yeux droits à travers des verres bifocaux (*Fig. 20.11c*).

2. Par insuffisance d'accommodation – rapport AC/A élevé par diminution de l'accommodation.

- Point proximal de convergence augmenté.
- Yeux droits en vision de loin avec une bonne vision binoculaire.
- Ésotropie de près, avec souvent une suppression.

Traitement

1. Correction des erreurs réfractives

- Au-dessous de 6 ans – une cycloplégie totale doit être pratiquée.
- Après 6 ans – réfraction sans cycloplégie et prescription de la valeur maximale de « plus » qui peut être tolérée (hypermétropie manifeste).

2. Chirurgie – n'est indiquée que quand une correction optique adéquate ne corrige pas totalement la déviation et après traitement de toute amblyopie.

Microtropie

Une microtropie peut être primitive ou secondaire à une chirurgie de strabisme pour déviation importante.

1. Signes

- Très petit angle (8Δ ou moins).
- Scotome central de suppression de l'œil dévié.
- CRA, avec une vision stéréoscopique diminuée et des amplitudes variables de fusion en périphérie.
- Anisométrie

2. Traitement – correction des erreurs réfractives et occlusion si amblyopie.

Autres ésotropies

1. De près

- Absence d'erreur réfractive, bonne vision binoculaire de loin et ésotropie de près avec un rapport AC/A normal ou abaissé.
- Traitement – recul bilatéral des muscles droits médiaux.

2. De loin

- Ésotropie en vision de loin intermittente ou constante et déviation minime ou absente de près.
- Traitement – prismes ou chirurgie.

3. Forme aiguë (début tardif)

- Commence à l'âge de 5–6 ans avec apparition soudaine de diplopie et d'ésotropie.
- Traitement – prismes, toxine botulique ou chirurgie.

4. Ésotropie secondaire (sensorielle) –

diminution unilatérale de l'acuité visuelle qui empêche une fusion normale. Exemples : cataracte, atrophie ou hypoplasie optique, cicatrice maculaire ou rétinoblastome.

5. Ésotropie consécutive – secondaire

à une surcorrection chirurgicale d'une exotropie.

6. Ésotropie cyclique – alternance

d'une ésotropie manifeste avec suppression et d'une bonne vision binoculaire, toutes les 24 heures.

Exotropie

Exotropie constante (début précoce)

1. Présentation – souvent à la naissance.

2. Signes

- Réfraction normale.
- Angle grand et constant.
- Une DVD peut être présente.

3. **Anomalies neurologiques** – fréquentes.
4. **Traitement** – recul du muscle droit latéral et résection du droit médial.

Exotropie intermittente

1. **Présentation** – vers l'âge de 2 ans avec une exophorie qui se décompense en exotropie.
2. **Signes** – les yeux sont parfois droits avec une bonne vision binoculaire (Fig. 20.12a), et parfois divergents avec une suppression (Fig. 20.12b).

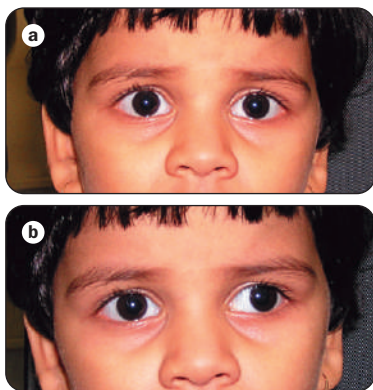


Fig. 20.12 Exotropie intermittente

3. Classification

- a. *De loin* – l'angle est plus important en vision de loin.
 - b. *Non spécifique* – l'angle est le même en vision de près et de loin.
 - c. *De près* – l'angle est plus important en vision de près.
4. **Options thérapeutiques** – correction d'une myopie, occlusion à temps partiel et chirurgie.

Exotropie sensorielle

L'exotropie sensorielle (secondaire) est due à une atteinte monoculaire ou

binoculaire acquise de l'acuité visuelle, comme par une cataracte (Fig. 20.13) ou autres opacités des médias.



Fig. 20.13 Exotropie sensorielle gauche secondaire à une cataracte mûre

Exotropie consécutive

L'exotropie consécutive apparaît spontanément sur un œil amblyope ou, plus rarement, après une correction chirurgicale d'une éso-déviations. La plupart des cas se voient chez l'adulte avec un préjudice esthétique (Fig. 20.14) et social, et ils peuvent bénéficier d'une chirurgie.



Fig. 20.14 Exotropie consécutive gauche à grand angle

Syndromes spéciaux

Syndrome de Duane

1. **Signes d'un syndrome de Duane gauche**
 - Bonne vision binoculaire en position primaire (Fig. 20.15a).
 - Abduction limitée à gauche (Fig. 20.15b).

- Adduction limitée à gauche associée à une rétraction du globe et un rétrécissement de la fente palpébrale (Fig. 20.15c).
- *Upshoot* ou *downshoot* de l'œil atteint en adduction.
- Défaut de convergence.

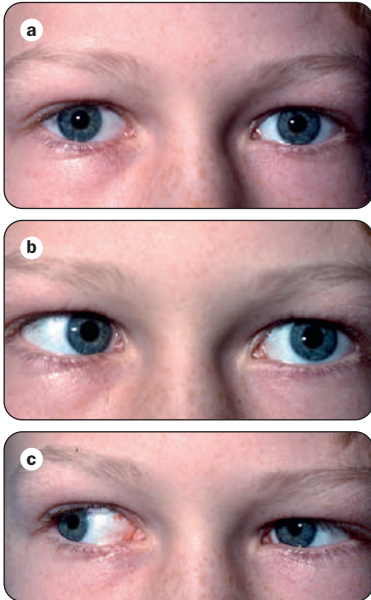


Fig. 20.15 Syndrome de Duane gauche

2. Classification (Huber)

- Type I*
 - Position primaire – orthophorie ou faible ésoptropie.
 - Abduction – limitée ou absente.
 - Adduction – normale ou peu limitée.
- Type II*
 - Position primaire – orthophorie ou légère exotropie.

- Adduction – limitée.
 - Abduction – normale ou peu limitée.
- Type III*
 - Position primaire – orthophorie ou légère ésoptropie.
 - Adduction et abduction – limitées.

3. Traitement – non nécessaire si une bonne vision binoculaire est préservée; chirurgie en cas de perte de la vision binoculaire.

Syndrome de Brown

1. Classification

- Congénital*
 - Idiopathique.
 - Syndrome du click congénital – anomalie du mouvement du tendon du muscle oblique supérieur au niveau de la trochlée.
- Acquis*
 - Traumatisme de la trochlée ou du tendon de l'oblique supérieur.
 - Tendinite associée à une polyarthrite rhumatoïde, une pansinusite ou une sclérite.

2. Signes majeurs d'un syndrome de Brown droit

- Bonne vision binoculaire en position primaire (Fig. 20.16a).
- Limitation de l'élévation en adduction (Fig. 20.16b).
- Limitation de l'élévation dans le regard vers le haut.
- Élévation vers la gauche normale en abduction (Fig. 20.16c).
- Absence d'hyperaction du muscle oblique supérieur gauche.

3. Signes inconstants

- *Down shoot* en adduction.
- Hypotropie en position primaire.
- Position anormale de la tête avec élévation du menton et inclinaison homolatérale de la tête.

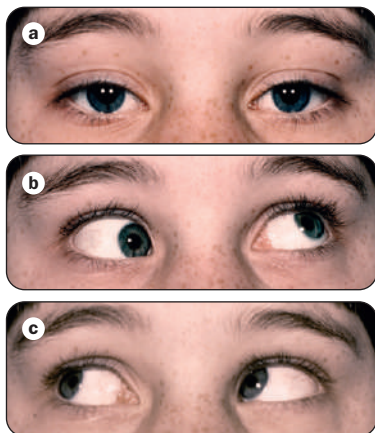


Fig. 20.16 Syndrome de Brown droit

4. Traitement

- a. *Congénital* – abstention tant que la vision binoculaire est maintenue avec un torticolis acceptable.
- b. *Acquis* – corticoïdes oraux ou en injection près de la trochlée.

Déficit monoculaire de l'élévation

1. Étiologies – contracture du droit inférieur, ou hypoplasie ou inefficacité du droit supérieur.

2. Signes

- Incapacité importante d'élever un œil (Fig. 20.17).
- Orthoporie en position primaire dans un tiers des cas.
- Parfois, élévation du menton pour obtenir une fusion dans le regard vers le bas.

3. Traitement – prisme base supérieure au niveau de l'œil atteint ou chirurgie.

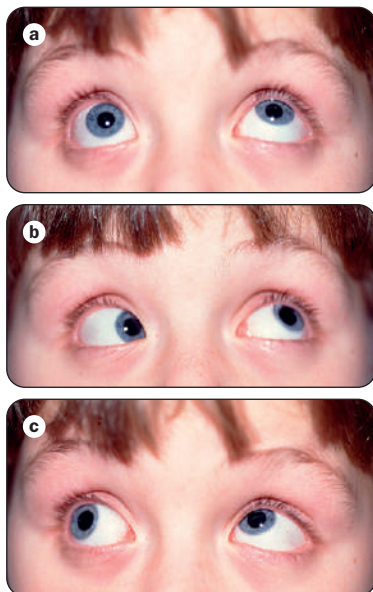


Fig. 20.17 Déficit monoculaire de l'élévation à droite

Syndrome de Möbius

1. Signes oculaires

- Paralyse du regard horizontal dans 50 % des cas.
- Paralyse bilatérale du VI.

2. Signes systémiques

- Paralyse faciale bilatérale.
- Parésie du IX et du XII; cette dernière résulte en une atrophie de la langue.
- Retard mental léger.
- Anomalies des membres.

Fibrose congénitale des muscles extraoculaires

C'est une maladie rare, non progressive, de transmission habituellement

autosomique dominante caractérisée par un ptosis bilatéral et une ophtalmoplégie externe restrictive (Fig. 20.18).



Fig. 20.18 Fibrose congénitale des muscles extraoculaires

Strabismus fixus

Maladie très rare, dans laquelle les deux yeux sont fixés par une fibrose des muscles droits médiaux (strabismus fixus convergent – Fig. 20.19), ou des droits latéraux (strabismus fixus divergent).



Fig. 20.19 Strabismus fixus

Syndromes alphabétiques

Des syndromes «V» ou «A» peuvent apparaître quand la contribution relative du droit supérieur et de l'oblique inférieur à l'élévation, ou du droit inférieur et

de l'oblique supérieur à l'abaissement, devient anormale, ce qui résulte en un déséquilibre de leurs facteurs horizontaux dans le regard vers le bas et vers le haut.

1. Syndrome «V» – différence de l'angle de déviation entre le regard vers le bas et vers le haut $\geq 15 \Delta$ (Fig. 20.20 et 20.21).

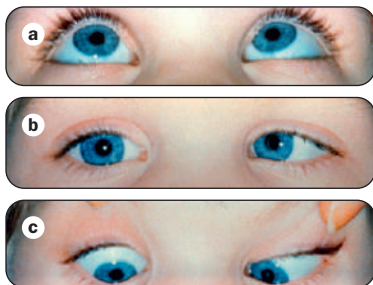


Fig. 20.20 Éstropie avec syndrome V

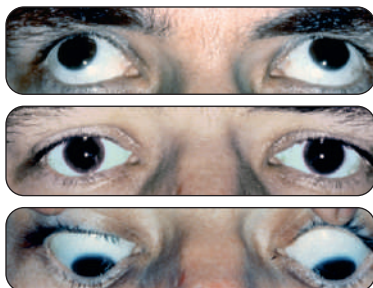


Fig. 20.21 Exotropie avec syndrome V

2. Syndrome «A» – différence de l'angle de la déviation entre le regard vers le haut et vers le bas $\geq 10 \Delta$ (Fig. 20.22 et 20.23).

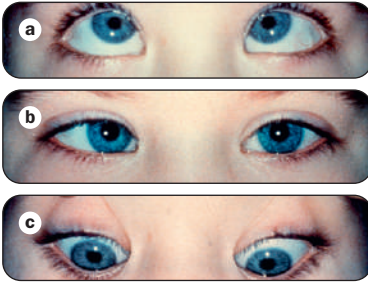


Fig. 20.22 Éstropie avec syndrome A

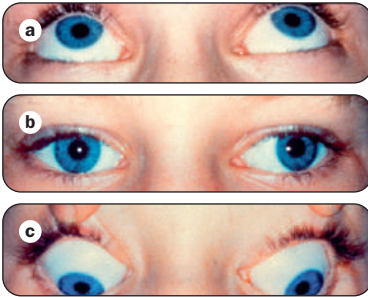


Fig. 20.23 Exotropie avec syndrome A

Chirurgie

Le premier objectif de la chirurgie des muscles extraoculaires est de corriger la déviation oculaire afin d'améliorer l'aspect esthétique et, si possible, de restaurer une bonne vision binoculaire. La chirurgie peut aussi réduire une position anormale de la tête et étendre ou centraliser le champ de vision binoculaire.

Procédures d'affaiblissement

1. **Recul** – affaiblissement du muscle par recul de son insertion (Fig. 20.24).

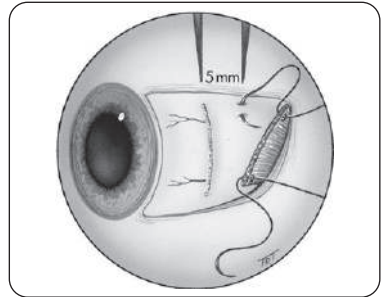


Fig. 20.24 Recul musculaire

2. **Myectomie** – le muscle est complètement détaché de son insertion sans être fixé à nouveau.
3. **Fadenopération (suture d'ancrage postérieure)** – le corps du muscle est suturé à la sclère postérieurement pour diminuer son action dans son champ d'action sans affecter la position primaire.

Procédures de renforcement

1. **Résection** – raccourcissement du muscle pour augmenter sa force de traction (Fig. 20.25).

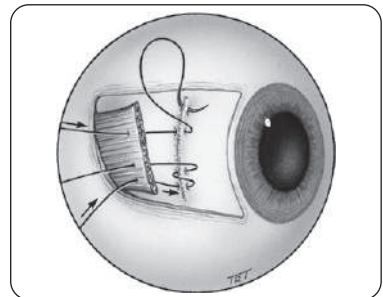


Fig. 20.25 Résection musculaire

2. Plicature – améliore l'action du muscle oblique supérieur dans les paralysies congénitales de la IV^e paire crânienne.

3. Avancement – consiste à déplacer l'insertion musculaire plus près du limbe. Peut être utile pour renforcer l'action d'un muscle droit reculé lors d'une précédente intervention.

Sutures ajustables

Le résultat d'une chirurgie de strabisme peut être amélioré en utilisant une technique de sutures ajustables au niveau des muscles droits (Fig. 20.26). Cette technique est particulièrement indiquée quand un résultat précis est indispen-

sable et quand le résultat avec des procédures plus conventionnelles est difficile à prédire.

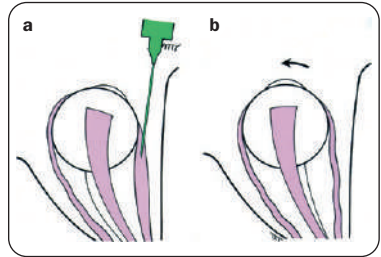


Fig. 20.27 Dénervation chimique à la toxine botulique

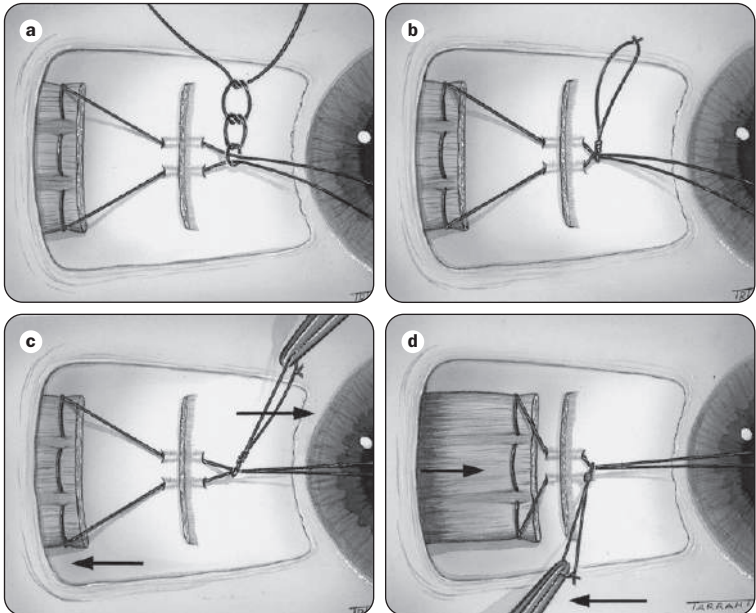


Fig. 20.26 Sutures ajustables. (a, b) Premières étapes; (c, d) ajustement postopératoire

Dénervation chimique à la toxine botulique

Une paralysie temporaire d'un muscle extraoculaire peut être obtenue en injectant de la toxine botulique sous

anesthésie locale et sous contrôle EMG (*Fig. 20.27*).

La toxine prend plusieurs jours à agir, puis l'effet est maximal 1 à 2 semaines après l'injection, et s'estompe au bout de 3 mois.

Neuro-ophtalmologie

Neuropathie optique	414
Pupilles	421
Atteintes chiasmatiques	424
Atteintes rétrochiasmatiques	426
Atteintes des fonctions visuelles supérieures	428
Troisième nerf crânien	428
Quatrième nerf crânien	430
Sixième nerf crânien	434
Paralysie du regard horizontal	435
Paralysie du regard vertical	437
Ophthalmoplégie externe progressive chronique (OPEC)	438
Anévrismes intracrâniens	438
Nystagmus	439
Migraine	442
Spasme facial	443

Neuropathie optique

Signes de dysfonctionnement du nerf optique

1. Acuité visuelle diminuée.
2. Déficit afférent pupillaire.
3. Dyschromatopsie.
4. Anomalie de la perception de l'intensité lumineuse.
5. Anomalie de la perception des contrastes.
6. Déficiences du champ visuel.

Atrophie optique primaire

1. **Pathogénie** – lésions affectant les voies visuelles entre la portion rétrolaminaire du nerf optique et le corps géniculé latéral, sans antécédent d'œdème papillaire.
2. **Signes** (Fig. 21.1)
 - Papille pâle, plate, avec des bords parfaitement délimités, diminution du nombre des microvaisseaux à la surface papillaire (signe de Kestenbaum) et atténuation des vaisseaux péripapillaires.
 - L'atrophie peut être diffuse ou sectorielle selon la cause et la localisation de la lésion.



Fig. 21.1 Atrophie optique primaire

3. Causes

- Suites d'une névrite rétrobulbaire.
- Lésions compressives par des tumeurs et des anévrismes.
- Neuropathies optiques héréditaires.
- Neuropathies optiques toxiques et nutritionnelles.

Atrophie optique secondaire

L'atrophie optique secondaire est précédée d'un œdème de la tête du nerf optique.

1. Signes (Fig. 21.2)

- Papille blanche ou gris sale, légèrement surélevée, à bords mal limités.
- Diminution du nombre des microvaisseaux à la surface de la papille.

2. Causes – œdème papillaire, neuropathie optique ischémique antérieure et papillite.



Fig. 21.2 Atrophie optique secondaire

Névrite optique démyélinisante

1. **Présentation** – 3^e-5^e décennie, avec une baisse monoculaire subaiguë de l'acuité visuelle ; gène

périoculaire, souvent exacerbée par les mouvements oculaires.

2. Signes

- La papille est normale dans la majorité des cas (névrite rétrobulbaire); les autres présentent une papillite.
- La pâleur du secteur temporal de la papille (Fig. 21.3) peut indiquer une névrite optique ancienne.

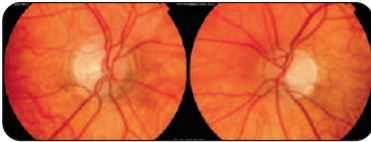


Fig. 21.3 Pâleur temporale bilatérale

3. Évolution – la vision se détériore en quelques jours à 2 semaines, puis commence à récupérer en 2–4 semaines.

4. Pronostic – acuité visuelle de 6/9 ou plus dans 75 % des cas.

5. Traitement – accélère la récupération mais n'influence pas le résultat visuel final. Le schéma thérapeutique est :

- Injections intraveineuses de succinate sodique de méthylprednisolone* (1 g par jour) pendant 3 jours, suivies de prednisolone orale (1 mg/kg/jour) pendant 11 jours, puis diminution progressive pendant 3 jours.
- Injection intramusculaire d'interféron bêta-1a* – diminue le risque de démyélinisation clinique au cours des trois années suivantes chez les patients à haut risque de sclérose en plaques en raison de la présence de lésions cérébrales infracliniques en IRM.

Névrite optique para-infectieuse

- 1. Pathogénie** – infections virales telles que rougeole, oreillons, varicelle, rubéole, coqueluche et mononucléose infectieuse; peut également succéder à une vaccination.
- 2. Présentation** – dans l'enfance, avec baisse sévère et aiguë de l'acuité visuelle, éventuellement bilatérale.
- 3. Signes** – papillite bilatérale définie par une hyperhémie et un œdème de la papille qui peuvent être associés à des hémorragies péripapillaires en flammèches (Fig. 21.4).
- 4. Traitement** – pas nécessaire chez la plupart des cas car le pronostic est très bon du fait de la récupération spontanée.



Fig. 21.4 Papillite

Névrite optique infectieuse

- 1. D'origine sinusale** – crises récurrentes associées à des céphalées sévères et à une sinusite sphéno-ethmoïdale.
- 2. Maladie des griffes du chat** – cause typique de neurorétinite.

3. **Syphilis** – papillite ou neurorétinite aiguë au stade primaire ou secondaire.
4. **Maladie de Lyme** – neurorétinite et parfois névrite rétrobulbaire aiguë.
5. **Méningite cryptococcique chez le patient atteint du sida** – névrite optique aiguë.
6. **Virus varicelle-zona** – papillite par diffusion d'une rétinite voisine.

Névrite optique non infectieuse

1. **Sarcoidose** – la névrite optique affecte 1–5 % des patients avec neurosarcoïdes et peut être la manifestation inaugurale.
2. **Auto-immune**
 - Névrite rétrobulbaire ou neuropathie optique ischémique antérieure.
 - Certains patients peuvent présenter une baisse lentement progressive de la vision, évocatrice d'une compression du nerf optique.

Neurorétinite

1. **Signes dans l'ordre chronologique** :
 - Papillite.
 - L'étoile maculaire, comme la papillite, se résout progressivement (Fig. 21.5).
 - Résolution de l'étoile maculaire avec amélioration de la vision en 6–12 mois.
3. **Associations systémiques**
 - Idiopathique (neurorétinite stellaire de Leber) – 25 % des cas.
 - Maladie des griffes du chat – 60 % des cas.
 - Autres causes – syphilis et maladie de Lyme.
4. **Traitement** – varie avec la cause sous-jacente.

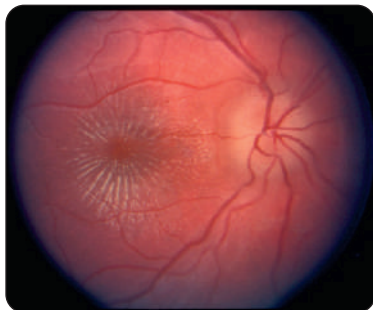


Fig. 21.5 Neurorétinite

Neuropathie optique ischémique antérieure non artéritique

1. **Pathogénie** – infarctus de la tête du nerf optique par occlusion des artères postérieures courtes.
2. **Prédispositions** – excavation physiologique petite ou absente, hypertension artérielle, diabète sucré, hypercholestérolémie, connectivites vasculaires, syndrome des anticorps antiphospholipides, hyperhomocystéinémie, accidents hypotensifs soudains, chirurgie de cataracte, syndrome d'apnée du sommeil, et administration de citrate de sildénafil (Viagra®).
3. **Présentation** – 6^e–7^e décennie, avec baisse soudaine, indolore, unilatérale de la vision, non associée à des signes prémonitoires de brouillard visuel.
4. **Signes**
 - Œdème papillaire hyperhémique souvent entouré de quelques hémorragies péripapillaires en flammèches (Fig. 21.6).
 - L'œdème disparaît progressivement et une pâleur s'ensuit après 3–6 semaines.

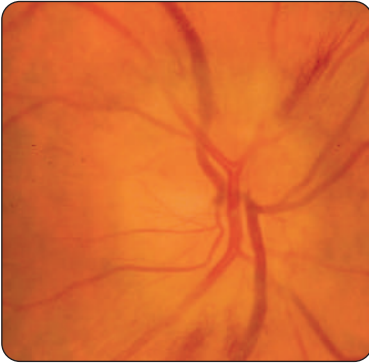


Fig. 21.6 NOIA non artéritique

- Atteinte de l'autre œil chez 10 % des patients après 2 ans et 15 % après 5 ans.

5. Traitement – non disponible, mais il convient de corriger les prédispositions systémiques.

6. Pronostic – réservé.

Neuropathie optique ischémique antérieure artéritique

1. Pathogénie – occlusion des artères ciliaires postérieures due à une artérite géantocellulaire (AGC).

2. Présentation – 8^e–9^e décennie, avec baisse soudaine, profonde, unilatérale de la vision, qui peut être précédée de brouillard visuel transitoire et d'éclairs lumineux; l'atteinte bilatérale simultanée est rare.

3. Signes

- Papille œdémateuse et extrêmement pâle («blancheur crayeuse») (Fig. 21.7).
- Parfois combinée avec une occlusion de l'artère cilioretinienne (voir Fig. 16.31).
- L'œdème disparaît progressivement et une atrophie optique sévère s'ensuit après 1–2 mois.



Fig. 21.7 NOIA artéritique

4. VS et CRP sont généralement élevées.

5. Le traitement a pour but de prévenir la cécité de l'autre œil.

a. Injections intraveineuses de succinate sodique de méthylprednisolone 1 g/ jour pendant 3 jours, puis

prednisolone orale 80 mg par jour.

- Après 3 jours, la dose orale est réduite à 60 mg, puis 50 mg, à chaque fois par séquence d'une semaine.

- La dose quotidienne est ensuite réduite de 5 mg par semaine; si les céphalées, la VS et la CRP le permettent, jusqu'à la dose de 10 mg.

b. Prednisolone orale (80–120 mg par jour) seule si le traitement intraveineux n'est pas possible.

6. Pronostic – très médiocre.

Neuropathie optique ischémique postérieure

1. Pathogénie – ischémie de la partie rétrolaminaire du nerf optique, qui est nourrie par le plexus capillaire pie-mérien qui l'entoure.

2. Diagnostic – après que les autres causes de neuropathie optique rétrobulbaire, telles que compression ou inflammation, ont été exclues.

3. Classification

- a. *Postchirurgicale* – après diverses interventions chirurgicales, surtout celles intéressant le rachis cervical.
- b. *Artéritique* – AGC.
- c. *Non artéritique* – mêmes facteurs de risque systémiques que la NOIA.

Papillopathie diabétique

1. Définition – dysfonctionnement visuel transitoire associé à un œdème papillaire qui peut survenir chez les diabétiques de type 1 et de type 2.

2. Signes

- L'AV est généralement de 6/12 ou plus.
- Petit œdème hyperhémique de la papille, unilatéral ou bilatéral, qui peut être associé à des télangiectasies à la surface de la papille (Fig. 21.8).

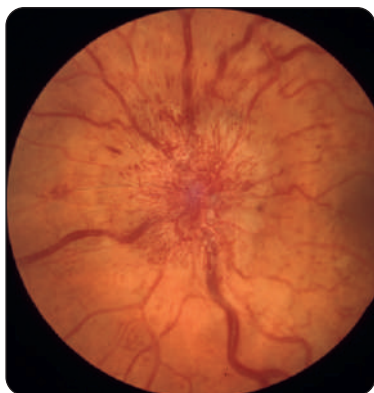


Fig. 21.8 Papillopathie diabétique

3. Évolution – l'amélioration survient après plusieurs mois.

4. Traitement – injections de corticoïdes en sous-ténonien.

Neuropathie optique héréditaire de Leber

1. Pathogénie – mutations de l'ADN mitochondrial maternel, notamment la 11778, qui affecte les hommes.

2. Présentation – 2^e–4^e décennie avec :

- Perte unilatérale, aiguë ou subaiguë, sévère et indolore de la vision centrale.
- Le deuxième œil est atteint de la même façon en quelques semaines ou mois.

3. Signes

- Hyperhémie papillaire avec des capillaires dilatés à la surface de la papille et une tuméfaction de la couche des fibres nerveuses péripapillaires (Fig. 21.9a).
- La résolution est suivie d'une atrophie optique sévère (Fig. 21.9b).

4. Traitement – non possible.

5. Pronostic – médiocre.

Atrophie optique héréditaire

Les atrophies optiques héréditaires (neuropathies) sont un groupe très rare de maladies essentiellement caractérisées par une atrophie optique bilatérale.

Syndrome de Kjer

1. Transmission – AD.

2. Présentation – 1^{re}–2^e décennie, avec perte insidieuse de la vision.

3. Atrophie optique – légère pâleur temporale ou atteinte diffuse.

4. Pronostic – variable.

5. Anomalies systémiques – peu de cas développent une perte de l'audition neurosensorielle.

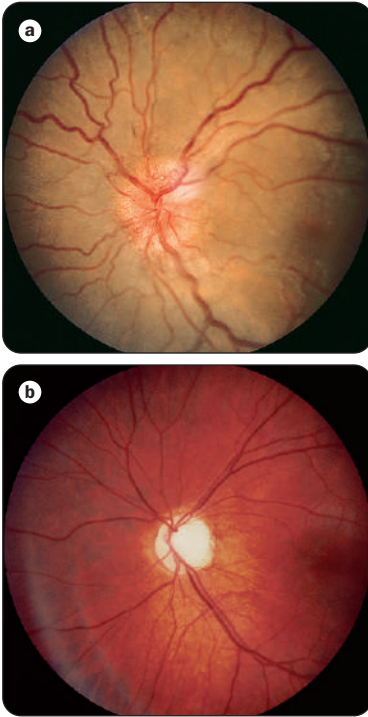


Fig. 21.9 Neuropathie optique de Leber. (a) Stade aigu; (b) atrophie optique sévère

Syndrome de Behr

- 1. Transmission** – AR.
- 2. Présentation** – 1^{re} décennie, avec perte progressive de la vision qui se stabilise après une période variable.
- 3. Atrophie optique** – diffuse.
- 4. Pronostic** – moyen à médiocre.
- 5. Anomalies systémiques** – marche spastique, ataxie et handicap mental.

Syndrome de Wolfram

Aussi qualifié de DIDMOAD = Diabète Insipide, Diabète sucré (*Mellitus*), Atrophie Optique et surdité (*Deafness*).

- 1. Transmission** – AR.
- 2. Présentation** – 1^{re}-2^e décennie.
- 3. Atrophie optique** – diffuse et sévère.
- 4. Pronostic** – très médiocre.
- 5. Anomalies systémiques** (en dehors du DIDMOAD) – anosmie, ataxie, convulsions, handicap mental, petite taille, anomalies endocriniennes, et protéines du LCR élevées.

Neuropathie optique nutritionnelle

- 1. Pathogénie** – carence en protéines et vitamines du groupe B, souvent associée à l'alcoolisme et aux fumeurs de cigare ou de pipe.
- 2. Présentation** – baisse visuelle de survenue insidieuse, progressive, bilatérale, symétrique, associée à une dyschromatopsie.
- 3. Signes** – papilles généralement normales à l'apparition de la maladie.
- 4. Déficiences du champ visuel** – scotomes centrocaëux et bilatéraux (*Fig. 21.10*).
- 5. Traitement** – injections hebdomadaires de 1000 unités d'hydroxocobalamine pendant 10 semaines.
- 6. Pronostic** – bon si traitement précoce.

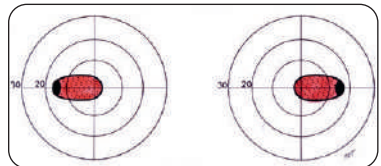


Fig. 21.10 Scotome centrocaëal

Œdème papillaire

1. Définition – gonflement de la tête du nerf optique, secondaire à une élévation de la pression intracrânienne ; presque toujours bilatéral, mais peut être asymétrique.

2. Œdème papillaire débutant

(Fig. 21.11)

- Hyperhémie et légère surélévation des papilles, et bords légèrement flous.
- Perte des pulsations veineuses spontanées précédentes.



Fig. 21.11 Œdème papillaire débutant

3. Œdème papillaire constitué (aigu)

(Fig. 21.12)

- Hyperhémie sévère des papilles avec bords et microvaisseaux estompés à la surface.
- Engorgement veineux, hémorragies péripapillaires en flammèches, et fréquemment nodules cotonneux.

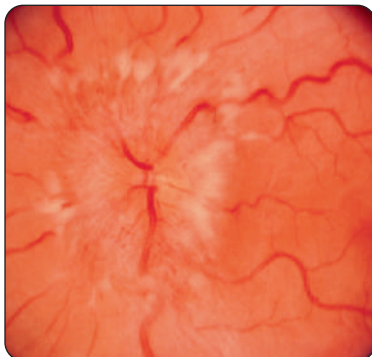


Fig. 21.12 Œdème papillaire aigu

- Exsudats secs formant une étoile maculaire incomplète (« éventail maculaire »).

4. Œdème papillaire chronique

(Fig. 21.13)

- Élévation sévère de la papille avec un aspect en « bouchon de champagne ».
- Nodules cotonneux et hémorragies sont absents.



Fig. 21.13 Œdème papillaire chronique

- Shunts optociliaires et dépôts de cristaux ressemblant à des drusen (corps amylicés) peuvent être présents à la surface de la papille.

5. Œdème papillaire atrophique (atrophie optique secondaire)

- L'AV est sévèrement diminuée.
- Papilles de couleur gris sale, légèrement surélevées, avec bords flous, et croisées par un petit nombre de vaisseaux sanguins (Fig. 21.14).



Fig. 21.14 Œdème papillaire atrophique

Pupilles

Anomalies pupillaires afférentes

1. Déficit pupillaire afférent complet (pupille amaurotique) – causé par une lésion complète du nerf optique; défini par :

- L'œil est complètement aveugle (par exemple pas de PL).
- Les deux pupilles sont de la même taille.

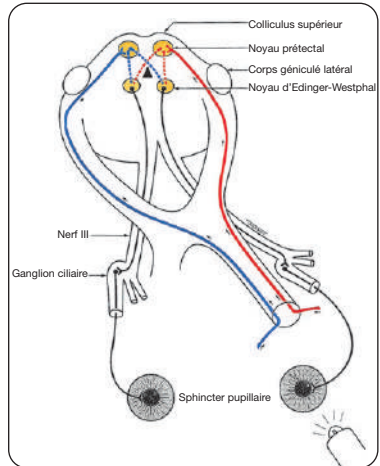


Fig. 21.15 Voies anatomiques du réflexe photomoteur

- Quand l'œil affecté est stimulé par la lumière, aucune réponse des deux pupilles (Fig. 21.16a).
- Quand l'œil normal est stimulé par la lumière, réponse normale des deux pupilles (Fig. 21.16b).
- Le réflexe de convergence est normal pour les deux yeux.

2. Déficit pupillaire afférent complet relatif (pupille de Marcus-Gunn) – causé par une lésion incomplète du nerf optique ou une pathologie rétinienne sévère.

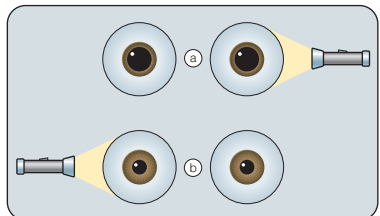


Fig. 21.16 Déficit afférent gauche

- Les signes sont ceux d'une pupille amaurotique mais plus discrets.
- Les pupilles répondent faiblement à la stimulation de l'œil atteint et vivement à celle de l'œil normal, ce qui est démontré par le test de la « torche balancée ».

Dissociation loin-près

Les réflexes photomoteurs sont absents ou diminués mais le réflexe de convergence est normal. Les causes sont listées dans le [tableau 21.1](#).

Tableau 21.1 Causes de dissociation loin-près

- Unilatérales**
 - Déficit pupillaire afférent
 - Pupille d'Adie
 - Zona ophtalmique
 - Régénération aberrante du III
- Bilatérales**
 - Neurosyphilis
 - Diabète de type 1
 - Dystrophie myotonique
 - Syndrome de Parinaud
 - Amylose familiale
 - Encéphalite
 - Alcoolisme chronique

Pupille d'Adie

- Pathogénie** – atteinte de l'innervation postganglionnaire destinée au sphincter pupillaire et au muscle ciliaire qui peut suivre une infection virale.
- Signes d'une pupille d'Adie droite**
 - Pupille dilatée et régulière ([Fig. 21.17a](#)).
 - Réflexe photomoteur direct – absent ou paresseux ([Fig. 21.17b](#))

et associé à des mouvements vermiformes des bords pupillaires.

- Réflexe photomoteur consensuel – absent ou paresseux ([Fig. 21.17c](#)).
- Réflexe de convergence – lente constriction et redilatation.
- Accommodation – peut manifester une tonicité similaire.
- Dans les cas anciens, la pupille peut devenir petite (« petite pupille d'Adie vieillie »).



Fig. 21.17 Pupille de Holmes-Adie droite

- 3. Associations** – diminution des réflexes ostéotendineux (syndrome de Holmes-Adie) et dysfonction de l'innervation autonome.
- 4. Test pharmacologique** – si la pilocarpine 0,125 % est instillée dans les deux yeux, la pupille normale ne se contracte pas, mais la pupille anormale se met en myosis à cause de l'hypersensibilité de dénervation.

Paralysie oculosympathique (syndrome de Claude Bernard-Horner)

- 1. Anatomie de l'innervation sympathique** (Fig. 21.18).
- 2. Signes** – généralement unilatérale (Fig. 21.19 et 21.20).
- Légers ptosis et myosis.
 - Légère élévation de la paupière inférieure.
 - Réactions normales à la lumière et à la convergence.
 - Une hétérochromie hypochromique peut être vue si congénitale ou ancienne.
 - Anhydrose faciale homolatérale si la lésion est située sous le ganglion cervical supérieur.
- 3. Tests pharmacologiques**
- a. **Cocaïne 4 %** – confirme le diagnostic; la pupille normale se dilate, mais la pupille Claude Bernard-Horner ne se dilate pas.
 - b. **Hydroxyamphétamine 1 %** – permet de distinguer les lésions préganglionnaires (les deux pupilles se dilatent) des lésions postganglionnaires (la pupille Claude Bernard-Horner ne se dilate pas).
 - c. **Adrénaline 1 : 1000** – permet de différencier les lésions préganglionnaires (aucune

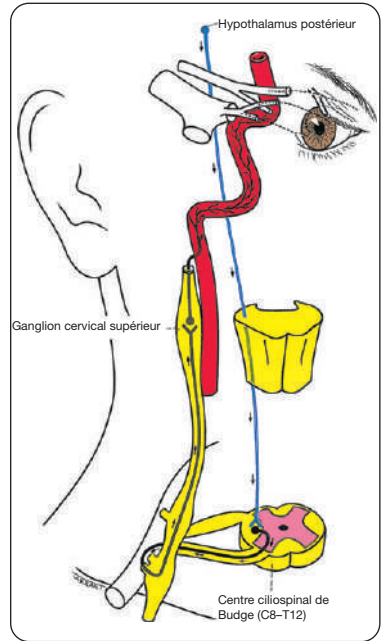


Fig. 21.18 Voies anatomiques du système sympathique



Fig. 21.19 Discret Claude Bernard-Horner acquis gauche

pupille ne se dilate) des lésions postganglionnaires (la pupille Claude Bernard-Horner se dilate et le ptosis peut s'améliorer).

- 4. Causes** (Tableau 21.2).



Fig. 21.20 Claude Bernard-Horner congénital droit plus apparent

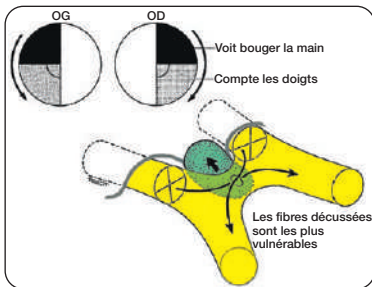


Fig. 21.21 Déficits du champ visuel causés par un adénome hypophysaire

Atteintes chiasmatiques

Causes des pathologies chiasmatiques

- 1. Tumeurs** – adénomes hypophysaires, craniopharyngiomes, méningiomes, gliomes, chordomes, dysgerminomes, tumeurs nasopharyngées et métastases.
- 2. Processus non néoplasiques** – anévrismes, kystes de la poche de Rathke, dysplasie fibreuse, mucocèles du sinus sphénoïdal et kystes arachnoïdiens.
- 3. Divers** – démyélinisation, inflammation, traumatisme, radionécrose et vascularite.

Tableau 21.2 Causes de syndrome de Claude Bernard-Horner

- 1. Centrales (neurone de premier ordre)**
 - Pathologie cérébrale (tumeur, vasculaire, démyélinisation)
 - Syringomyélie
 - Syndrome latéral de la moelle (Wallenberg)
 - Tumeur médullaire
 - Neuropathie autonome diabétique
- 2. Préganglionnaires (neurone de deuxième ordre)**
 - Tumeur de Pancoast
 - Anévrisme et dissection carotidiens et aortiques
 - Lésions du rachis cervical – glandes, traumatisme, postchirurgical
- 3. Postganglionnaires (neurone de troisième ordre)**
 - Algie vasculaire de la face
 - Dissection de la carotide interne
 - Tumeurs nasopharyngées
 - Otite moyenne
 - Tumeur du sinus caverneux

Adénome hypophysaire

- 1. Définition** – tumeur hypophysaire antérieure qui peut ou non sécréter des hormones spécifiques; la plus fréquente est un adénome chromophile.
- 2. Présentation** – 3^e–5^e décennie, avec céphalées, déficits du champ visuel, ou troubles endocriniens.
- 3. Altérations du champ visuel** – initialement supérotemporal avec, par la suite, extension en inférieur (Fig. 21.21).

- 4. Désaturation des couleurs** – au travers de la ligne verticale du champ visuel monoculaire; signe précoce (Fig. 21.22).

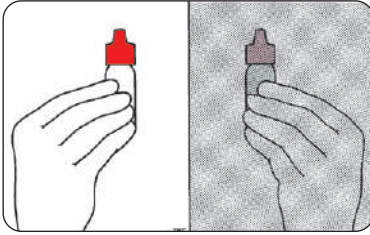


Fig. 21.22 Démonstration d'une désaturation des couleurs

- 5. Atrophie optique** – dans 50 % des cas avec déficits du champ visuel.
- 6. Divers** – diplopie et nystagmus see-saw de Maddox.
- 7. IRM** – hypo-intense en images pondérées T1; hyperintense en images pondérées T2 et fort rehaussement du gadolinium (Fig. 21.23).
- 8. Traitement**
- Surveillance** – si cliniquement silencieux.
 - Médical** – avec des agonistes dopaminergiques pour les prolactinomes.
 - Chirurgie** – pour les formes compressives sévères ou les échecs du traitement médical ou de la radiothérapie.
 - Radiothérapie** – adjuvante après ablation incomplète et peut aussi être utilisée comme traitement primaire.
 - Radiothérapie stéréotaxique** Gamma knife®.

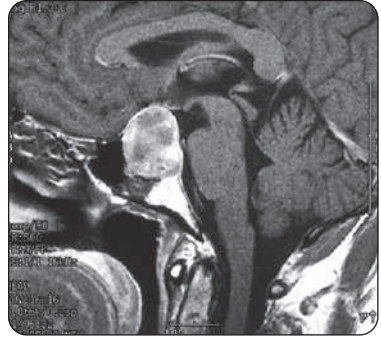


Fig. 21.23 IRM pondérée en T1 avec injection de gadolinium, en coupe sagittale, d'un adénome hypophysaire

Craniopharyngiome

- Définition** – tumeur à croissance lente provenant des vestiges de la poche de Rathke, le long de la tige pituitaire.
- Présentation**
 - Chez l'enfant – nanisme, retard de développement sexuel et obésité.
 - Chez l'adulte – baisse visuelle et déficits du champ visuel.
- Altérations du champ visuel** – initialement inférotemporal, puis extension supérieure (Fig. 21.24).
- IRM** – sur les images pondérées en T1, la composante solide est iso-intense et la composante kystique hyperintense (Fig. 21.25).
- Traitement** – chirurgical.

Méningiome

Les déficits du champ visuel et les signes cliniques dépendent de la localisation de la tumeur (Fig. 21.26).

- Tubercule de la selle** – comprime la jonction du chiasma avec le nerf optique, entraînant un scotome central

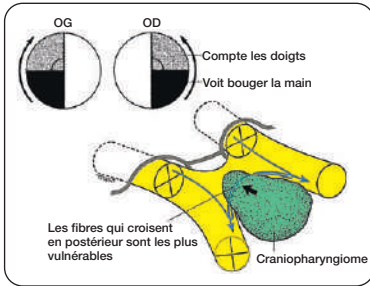


Fig. 21.24 Déficiences du champ visuel causées par un craniopharyngiome



Fig. 21.25 IRM pondérée en T1, en coupe sagittale, d'un craniopharyngiome avec hydrocéphalie secondaire

homolatéral et un déficit du champ visuel temporal supérieur controlatéral (scotome jonctionnel) dus à l'atteinte du genou antérieur de Wilbrand.

2. **Sillon olfactif** – anosmie et compression du nerf optique.
3. **Crête sphénoïdale** – comprime le nerf optique précocement si la tumeur est médiane, et tardivement si le bord latéral du sphénoïde et la fosse crânienne moyenne sont atteints.
4. **Traitement** – chirurgical.

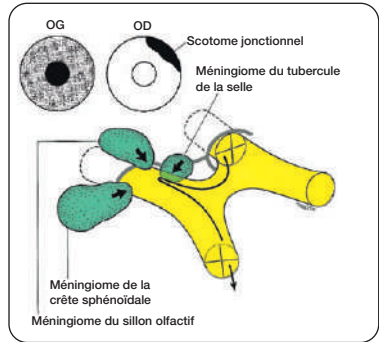


Fig. 21.26 Compression des voies visuelles antérieures par un méningiome

Atteintes rétrochiasmatiques

Bandelettes optiques

1. **Hémianopsie homonyme non congruente** – discordance entre les deux hémichamps.
2. **Pupille hémianopsique de Wernicke**
 - Réflexe photomoteur – normal quand l'hémirétine non atteinte est stimulée.
 - Réflexe photomoteur – absent quand l'hémirétine atteinte est stimulée (par exemple la lumière est exposée du côté de l'hémianopsie).
3. **Atrophie optique**
 - La papille homolatérale présente une atrophie des parties supérieures et inférieures de l'anneau neurorétinien.
 - La papille controlatérale présente un aspect de « nœud papillon » de l'atrophie.
4. **Signes pyramidaux controlatéraux** – lésions des pédoncules cérébraux homolatéraux.

Radiations optiques temporales

- 1. Altération du champ visuel** – quadranopsie supérieure homonyme controlatérale (Fig. 21.27a).
- 2. Caractéristiques associées** – perturbations hémisensorielles controlatérales, légère hémiparésie, hallucinations olfactives et gustatives paroxystiques, hallucinations visuelles, convulsions, et dysphasie réceptive par atteinte de l'hémisphère dominant.

Radiations optiques pariétales antérieures

- 1. Altération du champ visuel** – quadranopsie inférieure homonyme controlatérale non congruente (Fig. 21.27b).

2. Caractéristiques associées

- Atteinte du lobe pariétal dominant – acalculie, agraphie, confusion droite–gauche et agnosie des doigts.
- Atteinte du lobe pariétal dominant – apraxie de l'habillage et constitutionnelle et négligence spatiale.

Radiations optiques principales

- 1. Altération du champ visuel** – hémianopsie homonyme complète (Fig. 21.27c).
- 2. Nystagmus optocinétique (NOC)** peut être utile dans la localisation d'une lésion entraînant une hémianopsie homonyme isolée, qui n'est pas conforme à cette atteinte sans déficit neurologique associé.

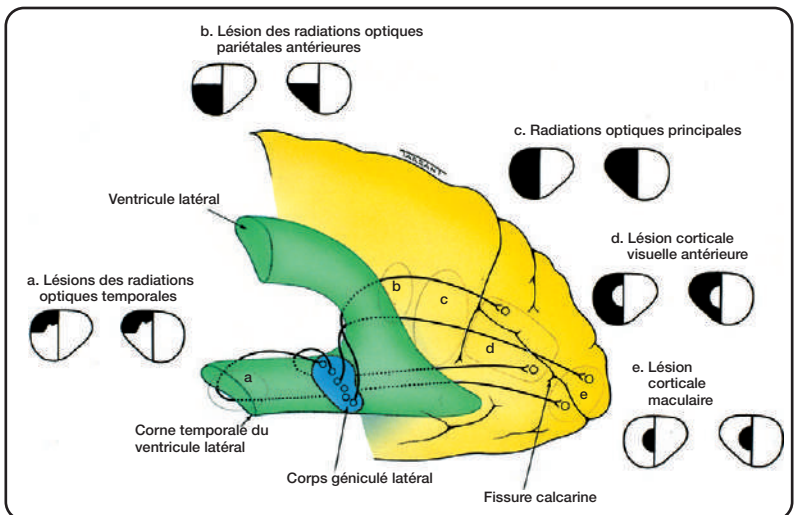


Fig. 21.27 Déficiences du champ visuel causées par des lésions des radiations optiques et du cortex visuel

- Une hémianopsie homonyme non congruente avec NOC asymétrique indique une lésion pariétale.
- Une hémianopsie congruente avec NOC symétrique indique une lésion du lobe occipital.

Cortex strié

1. Altération du champ visuel

- L'occlusion de l'artère cérébrale postérieure provoque une hémianopsie homonyme congruente avec épargne maculaire (Fig. 21.27d).
- Une lésion de la pointe du cortex occipital, pouvant survenir après traumatisme crânien, provoque des déficits maculaires homonymes congruents (Fig. 21.27e).

2. Caractéristiques associées de l'atteinte du cortex visuel (cécité corticale) :

- Hallucinations visuelles, particulièrement dans le champ de l'hémianopsie.
- Déni de la cécité (syndrome d'Anton).
- Phénomène de Riddoch.

3. Causes – pathologies vasculaires, migraine, traumatisme et tumeurs.

Atteintes des fonctions visuelles supérieures

Du cortex strié (aire 17), l'information visuelle est relayée aux aires visuelles associatives (18 et 19) du cortex cérébral, où elle est traitée, analysée et interprétée. Les lésions de ces diverses aires du cortex cérébral provoquent des tableaux cliniques caractéristiques.

1. Alexie – incapacité de lire, fréquemment accompagnée d'une aggraphie; peut être provoquée par

des lésions du gyrus angulaire de l'hémisphère dominant.

2. Agnosie visuelle – incapacité de reconnaître un objet par la vue, tandis que la capacité de reconnaître par le toucher est conservée; peut être causée par une atteinte bilatérale de l'aire occipitotemporale inférieure.

3. Hallucinations visuelles.

Troisième nerf crânien

Anatomie

1. Complexe nucléaire – dans le mésencéphale, au niveau du colliculus supérieur, ventral à l'aqueduc de Sylvius (Fig. 21.28). Il est composé des sous-noyaux pairs et impairs suivants.

- Élévateur** – innerve les deux muscles élévateurs.
- Droit supérieur** – innerve le droit supérieur controlatéral.
- Droit médial, droit inférieur et oblique inférieur** – innervent les

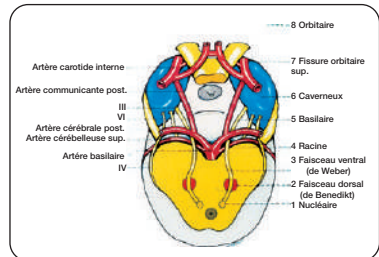


Fig. 21.28 Vue dorsale du parcours du III

muscles homolatéraux.

2. Fibres – les fibres efférentes passent à travers le noyau rouge et la face médiale du pédoncule cérébral.

- Syndrome de Benedikt** – III homolatéral et signes extrapyramidaux controlatéraux.
- Syndrome de Weber** – III homolatéral et hémiparésie controlatérale.
- Syndrome de Nothnagel** – III homolatéral et ataxie cérébelleuse.
- Syndrome de Claude** – combinaison des syndromes de Benedikt et de Nothnagel.

3. Basilaire

- Quitte le mésencéphale, à la face médiale du pédoncule cérébral, avant sa coalescence pour former le tronc principal.
- Longe en latéral et en parallèle l'artère communicante postérieure et traverse la base du crâne le long de son parcours sous-arachnoïdien (Fig. 21.29).
- Causes de paralysie isolée basilaire – anévrisme de la communicante postérieure, et hématome sous-dural ou extradural (Fig. 21.30).

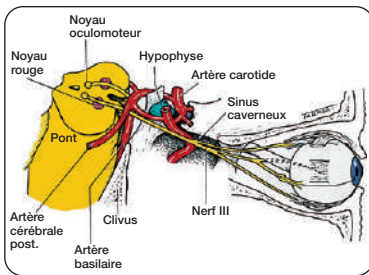


Fig. 21.29 Vue latérale du parcours du III

4. Intracaverneux

- Longe la paroi latérale au-dessus du IV et se divise en branches

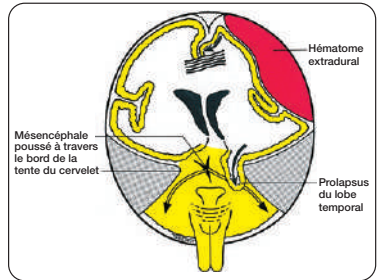


Fig. 21.30 Paralyse du III due à un hématome extradural

supérieure et inférieure qui entrent dans l'orbite à travers la fissure orbitaire supérieure dans l'anneau de Zinn.

- Causes de paralysie intracaverneuse – diabète, apoplexie pituitaire, et pathologies intracaverneuses telles que anévrisme, méningiome et fistule carotidocaverneuse.

5. Intraorbitaire

- La division supérieure innerve le releveur de la paupière et le droit supérieur.
- La division inférieure innerve le droit interne, le droit inférieur et l'oblique inférieur.
- La branche de l'oblique inférieur contient les fibres parasymphatiques pré-ganglionnaires venant du noyau d'Edinger-Westphal, qui innerve le sphincter pupillaire et le muscle ciliaire.

6. Fibres pupillomotrices (Fig. 21.31)

- Entre le tronc cérébral et le sinus caverneux, les fibres pupillomotrices parasymphatiques sont situées superficiellement et tirent leurs apports sanguins des vaisseaux sanguins de la pie-mère.

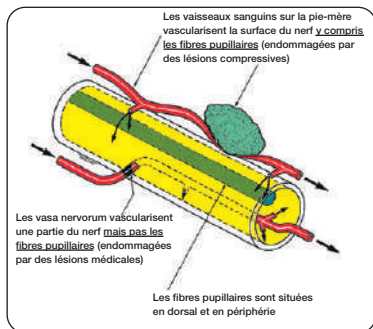


Fig. 21.31 Localisation des fibres pupillomotrices dans le tronc du III

- Le tronc principal du III est nourri par les vasa nervorum.
- L'atteinte pupillaire indique une cause « chirurgicale » (par exemple un anévrisme) alors que son épargne indique une cause « médicale » (par exemple une hypertension artérielle).

Diagnostic

Signes d'une paralysie du III droit :

- Ptosis profond (*Fig. 21.32a*).
- Abduction en position primaire (*Fig. 21.32b*).
- Abduction normale (*Fig. 21.32c*).
- Adduction limitée (*Fig. 21.32d*).
- Abaissement (*Fig. 21.32e*) et élévation (*Fig. 21.32f*) limités.
- Le muscle oblique supérieur intact entraîne une intorsion de l'œil qui augmente dans le regard vers le bas.
- Atteinte parasympathique entraînant mydriase et paralysie de l'accommodation.

Causes d'une paralysie du III isolée

- 1. Idiopathique** – environ 25 %.
- 2. Vasculaire** – hypertension artérielle et diabète.

- 3. Anévrisme** – de l'artère communicante postérieure à sa jonction avec la carotide interne.
- 4. Traumatisme** – direct et secondaire à un hématome sous-dural avec hernie de l'uncus.
- 5. Divers** – tumeurs, syphilis, artérite géantocellulaire et connectivites.

Quatrième nerf crânien

Anatomie

1. Caractéristiques importantes

- Seul nerf crânien à émerger de la partie postérieure du tronc cérébral.
- Nerf crânien croisé – le noyau du IV innerve le muscle oblique supérieur controlatéral.
- Très long et étroit.

2. Noyau

– au niveau du colliculus inférieur, ventral à l'aqueduc de Sylvius (*Fig. 21.33*).

3. Fibres

– les axones tournent postérieurement autour de l'aqueduc et décussent dans la corne médullaire antérieure.

4. Tronc

- Quitte le tronc cérébral à la face dorsale et tourne latéralement autour du tronc cérébral.
- Longe en avant et en dessous du bord libre de la tente du cerveau et passe entre l'artère cérébrale postérieure et l'artère cérébelleuse supérieure.
- Transperce la dure-mère et entre dans le sinus caverneux.

5. Intracaverneux

- Longe la paroi latérale du sinus, en inférieur du III et au-dessus de la 1^{re} division du V.
- Dans la partie antérieure du sinus caverneux, il monte et passe à travers la fissure

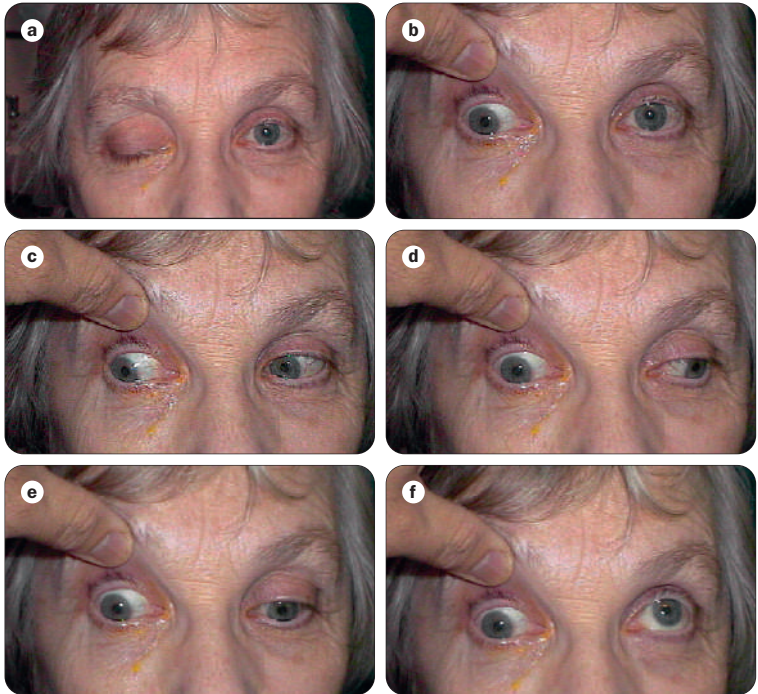


Fig. 21.32 Paralysie du III droit

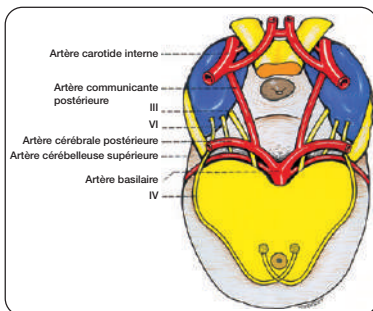


Fig. 21.33 Vue dorsale du parcours du IV

orbitaire supérieure au-dessus de l'anneau de Zinn et latéralement à celui-ci.

6. Intraorbitaire – innerve le muscle oblique supérieur.

Diagnostic

1. Signes d'une paralysie du IV gauche:

- Hypertropie gauche («gauche au-dessus du droit») en position primaire quand l'œil droit sain est fixateur (Fig. 21.34a).
- L'hypertropie gauche augmente dans le regard à droite par

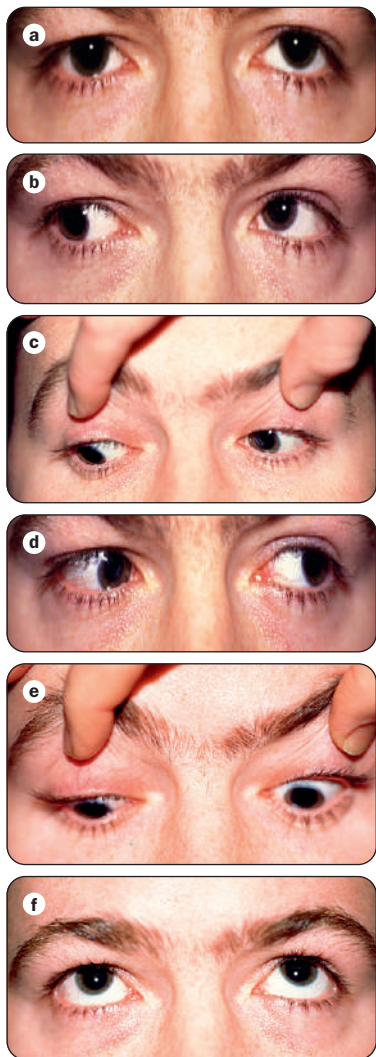


Fig. 21.34 Paralysie du IV gauche

- hyperaction du muscle oblique inférieur (*Fig. 21.34b*).
- Limitation gauche de l'abaissement en adduction (*Fig. 21.34c*).
- Normal – abduction (*Fig. 21.34d*), abaissement (*Fig. 21.34e*), et élévation (*Fig. 21.34f*) gauches.
- Excyclotorsion.
- La diplopie est verticale, torsionnelle, et maximale en regardant vers le bas.

2. Posture de la tête anormale (*Fig. 21.35*).

- Tête inclinée en controlatéral.
- Visage tourné en controlatéral.
- Dépression du menton.

3. Atteinte bilatérale – toujours suspecte jusqu'à la preuve du contraire.

- Hypertropie droite dans le regard à gauche, hypertropie gauche dans le regard à droite.



Fig. 21.35 Posture de tête anormale

- Cyclodéviations de plus de 10° aux verres rouges de Maddox (voir plus bas).
- Éstropie en V.
- Test de Bielschowsky positif des deux côtés (voir plus bas).

Tests supplémentaires

1. Test de Parks en trois étapes

- Première étape** – quel œil est hypertrophique en position primaire ?
 - L'hypertropie gauche peut être due à une faiblesse d'un des quatre muscles suivants : un des abaisseurs de l'œil gauche (oblique supérieur ou droit inférieur) ou un des éleveurs de l'œil droit (droit supérieur ou oblique inférieur).
 - Dans la paralysie du IV, l'œil atteint est plus haut.
- Deuxième étape** – est-ce que l'hypertropie gauche est augmentée dans le regard droit ou gauche ?
 - Une augmentation dans le regard droit implique soit le droit supérieur droit, soit l'oblique supérieur gauche.
 - Une augmentation dans le regard gauche implique soit l'oblique inférieur droit, soit le droit inférieur gauche (dans la paralysie du IV, la déviation est pire dans le regard opposé).
- Troisième étape** – test d'inclinaison de la tête de Bielschowsky.
 - La tête est inclinée à droite puis à gauche (Fig. 21.36).

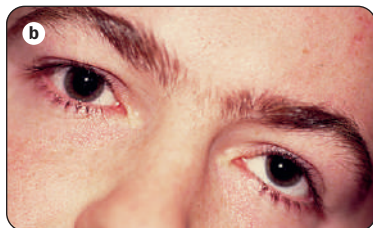


Fig. 21.36 Test de Bielschowsky positif dans la paralysie du IV

- L'augmentation de l'hypertropie gauche lors de l'inclinaison à gauche implique l'oblique supérieur gauche.
- L'augmentation de l'hypertropie droite lors de l'inclinaison à gauche implique le droit inférieur droit (dans la paralysie du IV, la déviation est meilleure dans l'inclinaison opposée).

Causes de paralysie isolée du IV

- Congénitale** – fréquente, bien que les symptômes puissent ne pas se développer jusqu'à ce qu'une décompensation survienne à l'âge adulte.
- Traumatisme** – fréquemment cause de paralysie bilatérale.
- Vasculaire.**

Sixième nerf crânien

Anatomie

- Noyau** – dans la partie ventrale du pont au niveau du 4^e ventricule (Fig. 21.37).
- Fibres** – passent en ventral et quittent le tronc cérébral au niveau de la jonction pontomédullaire, juste en latéral de la proéminence pyramidale.
 - Syndrome de Foville
 - Paralysie du V – analgésie faciale.
 - Paralysie du VI combinée avec une paralysie du regard (FRPP).
 - VII (atteintes des fibres ou du noyau) – faiblesse faciale.
 - Atteinte du VIII – surdité.
 - Syndrome de Claude Bernard-Horner central.
 - Syndrome de Millard-Gubler.
 - Paralysie du VI homolatéral.
 - Hémiplégié controlatérale.
 - Nombre variable de signes désignant une lésion de la partie dorsale du pont.

3. Basilaire

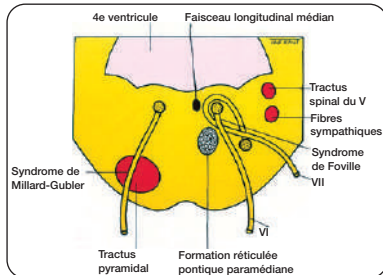


Fig. 21.37 Pont au niveau du noyau du VI

- Entre dans la citerne prépontique, passe vers le haut près de la base du crâne, et est croisé par l'artère cérébelleuse antérieure et inférieure (Fig. 21.38).
- Transperce la dure-mère et s'incline en avant sur la pointe

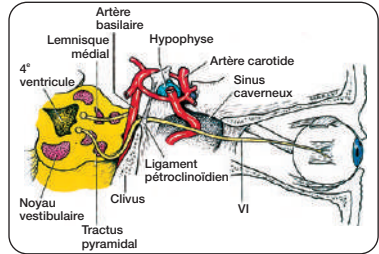


Fig. 21.38 Vue latérale du parcours du VI

de l'apex pétreux, passant à travers le canal de Dorello pour entrer dans le sinus caverneux.

- Causes de paralysie basilaire – neurinome de l'acoustique, tumeurs nasopharyngées, pression intracrânienne élevée, fracture de la base du crâne et syndrome de Gradenigo.
- Intracaverneux** – longe en avant et en dessous le III et le IV, et la première division du V.
 - Intraorbitaire** – entre dans l'orbite à travers la fissure orbitaire supérieure dans l'anneau de Zinn pour innerver le muscle droit latéral.

Diagnostic

1. Signes de paralysie du VI gauche.

- Position primaire – ésoptropie gauche si récent, tout droit si ancien (Fig. 21.39a).
- Abduction gauche limitée (Fig. 21.39b).
- Adduction gauche normale (Fig. 21.39c).

2. Attitude compensatrice de la tête – dans le champ d'action du muscle paralysé (c'est-à-dire vers la droite) pour minimiser la diplopie.

- Causes** – déjà mentionnées; les anévrismes sont rares mais les causes vasculaires (en particulier, le

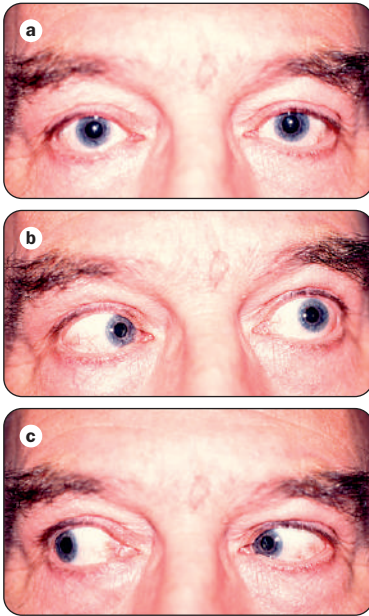


Fig. 21.39 Paralyse du VI gauche

(diabète et l'hypertension artérielle) sont fréquentes.

Paralyse du regard horizontal

Anatomie

- Les mouvements horizontaux sont générés à partir des centres horizontaux du regard dans la FRPP (Fig. 21.40).
- À partir d'ici, les motoneurones se relient au VI homolatéral, lequel innerve le droit latéral.
- Du VI, les neurones croisent la ligne médiane au niveau du pont et passent au-dessus du faisceau longitudinal médial (FLM) controlatéré-

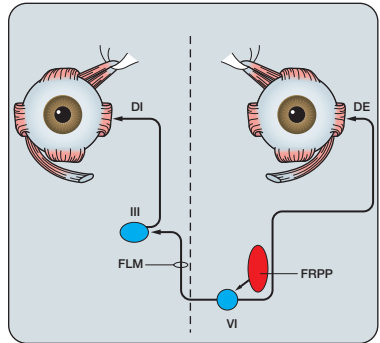


Fig. 21.40 Voies anatomiques pour les mouvements oculaires horizontaux (FRPP = formation réticulée pontique paramédiane ; FLM = faisceau longitudinal médial ; DI = muscle droit interne ; DE = muscle droit externe)

ral pour faire synapse avec les motoneurones dans le sous-noyau du droit médial, dans le complexe nerveux du III, lequel innerve le droit médial.

- La stimulation de la FRPP d'un côté entraîne un mouvement conjugué des yeux du même côté.
- La perte des mouvements oculaires horizontaux normaux survient quand ces voies sont perturbées; les causes sont présentées dans le [tableau 21.3](#).

Tableau 21.3 Causes d'ophtalmoplégie internucléaire

- Démyélinisation
- Pathologies vasculaires
- Tumeurs du tronc cérébral et du 4^e ventricule
- Traumatisme
- Encéphalite
- Hydrocéphalie
- Paralyse supranucléaire progressive
- Iatrogène
- Effets à distance d'un carcinome

Diagnostic

1. **FRPP** – paralysie du regard horizontal homolatéral avec incapacité de regarder dans la direction de la lésion.
2. **FLM** – signes d'ophtalmoplégie internucléaire (OIN) gauche.
 - Position primaire – tout droit.
 - Regard à droite – adduction gauche limitée et nystagmus ataxique de l'œil droit (Fig. 21.41a).
 - Regard à gauche – normal (Fig. 21.41b).
 - Convergence – intacte dans les lésions discrètes (Fig. 21.41c).

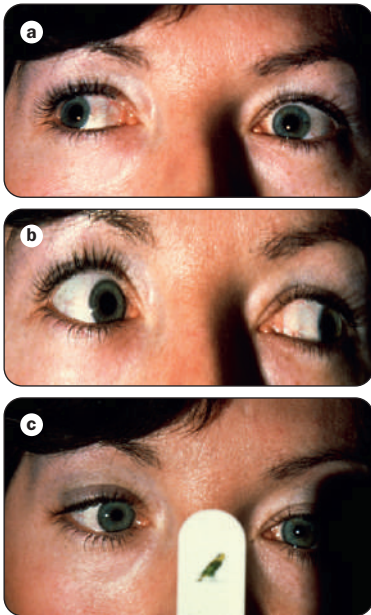


Fig. 21.41 OIN gauche

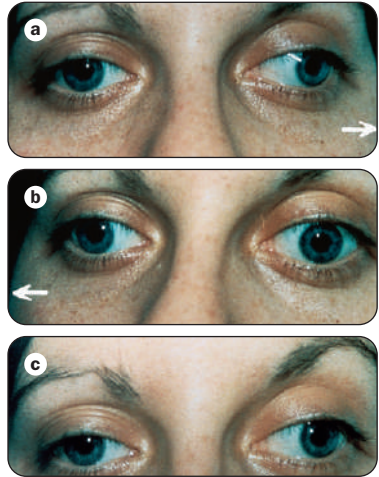


Fig. 21.42 OIN bilatérale

- Nystagmus vertical dans les tentatives de regard vers le haut.
3. **OIN bilatérale**
 - Regard à gauche – limitation de l'adduction droite et nystagmus ataxique de l'œil gauche (Fig. 21.42a).
 - Regard à droite – limitation de l'adduction gauche et nystagmus ataxique de l'œil droit (Fig. 21.42b).
 - Convergence – absente dans les lésions étendues (Fig. 21.42c).
 4. Une lésion combinée de la **FRPP** et du **FLM**, sur le même côté, donne lieu à un syndrome « un et demi », caractérisé par une combinaison de paralysie du regard homolatéral et d'OIN.

Paralyse du regard vertical

Anatomie

- Les mouvements verticaux sont générés à partir des centres verticaux du regard (noyau interstitiel rostral du FLM).
- À partir des centres verticaux du regard, l'impulsion passe aux muscles des yeux contrôlant le regard vertical dans les deux yeux.
- Les cellules de médiation des mouvements oculaires vers le haut et vers le bas sont entremêlées dans le centre vertical du regard.

Syndrome du mésencéphale dorsal de Parinaud

1. Signes

- Position primaire – tout droit.
- Paralyse supranucléaire dans le regard vers le haut.
- Convergence – limitée.
- Pupilles – dilatées avec dissociation loïn-près.
- Rétraction de la paupière (signe de Collier).
- Nystagmus de rétraction–convergence.

2. Causes

- Chez l'enfant* – sténose de l'aqueduc, méningite et pinéolome (Fig. 21.43).
- Chez le jeune adulte* – démyélinisation, traumatisme et malformations artérioveineuses.
- Chez le sujet âgé* – accidents vasculaires du tronc cérébral, lésions de la substance grise périaqueducale, et anévrismes de la fosse postérieure.

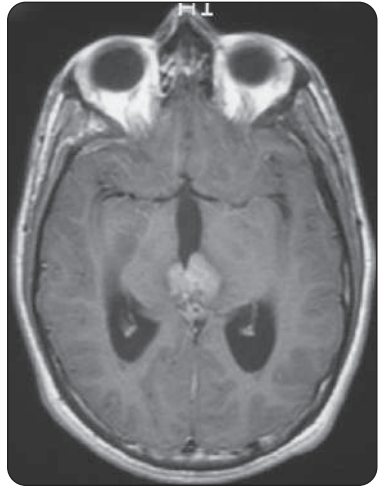


Fig. 21.43 IRM pondérée en T1, en coupe axiale, d'un pinéolome avec élargissement ventriculaire secondaire

Paralyse supranucléaire progressive (syndrome de Steele-Richardson-Olszewski)

1. Définition – maladie dégénérative sévère qui se présente dans la vieillesse.

2. Signes

- Paralyse supranucléaire du regard.
- Les mouvements horizontaux deviennent ultérieurement déficients, et finalement une paralyse globale du regard se développe.
- Paralyse pseudobulbaire.
- Rigidité extrapyramidale, ataxie et démence.
- Paralyse de la convergence.

Ophthalmoplégie externe progressive chronique (OPEC)

1. **Définition** – groupe de pathologies défini par un ptosis et une ophthalmoplégie bilatérale lentement progressive.
2. **Classification** – isolée, syndrome de Kearns-Sayre et dystrophie oculopharyngée.
3. **Signes**
 - a. *Ptosis bilatéral* – généralement le premier signe (Fig. 21.44a).
 - b. *Ophthalmoplégie externe*



Fig. 21.44 OPEC. (a) Position primaire; (b) regard vers la gauche; (c) regard vers la droite

progressive – initialement, atteint le regard vers le haut et, par la suite, le regard latéral (Fig. 21.44b,c), les yeux pouvant devenir presque fixes.

Anévrismes intracrâniens

Considérations neurologiques

La plupart (85 %) des anévrismes intracrâniens proviennent de la moitié antérieure du polygone de Willis. La majorité reste asymptomatique durant la vie, bien que parfois ils puissent entraîner les complications avec menace vitale suivantes :

1. Hémorragie sous-arachnoïdienne

(Fig. 21.45) – se présente avec des céphalées sévères d'apparition soudaine, une photophobie, un trouble de conscience, des vomissements et des signes d'irritation méningée – incluant rigidité cervicale et signe de Kernig positif.

2. Effets de la pression – associés à un anévrisme « géant » (> 25 mm).

3. **Traitement** – pose d'un clip à la base de l'anévrisme ou, moins fréquemment, insertion de coils métalliques dans la lumière.

Considérations ophtalmologiques

1. Paralyse isolée du III –

compression par un anévrisme de l'artère communicante postérieure à sa jonction à la carotide interne dans l'espace sous-arachnoïdien.

2. **Paralyse isolée du VI** – anévrisme intracaverneux de la carotide interne.



Fig. 21.45 TDM en coupe axiale montrant du sang dans les ventricules en raison d'une hémorragie sous-arachnoïdienne

- 3. Paralysies combinées** – III et VI avec anévrisme intracaverneux et autres lésions du sinus caverneux.
- 4. Baisse visuelle monoculaire** – compression de la portion intracrânienne du nerf optique par un anévrisme de la carotide interne proche de l'origine de l'artère ophtalmique, à sa bifurcation terminale.
- 5. Altérations du champ visuel** – un déficit nasal peut être causé par un anévrisme géant au niveau, ou proche de l'origine de l'artère ophtalmique.
- 6. Syndrome de Terson** – combinaison d'une hémorragie intrarétinienne et sous-hyaloïdienne, fréquemment bilatérale (*Fig. 21.46*), et d'une hémorragie méningée secondaire à une rupture anévrismale, venant le plus souvent de l'artère communicante antérieure.

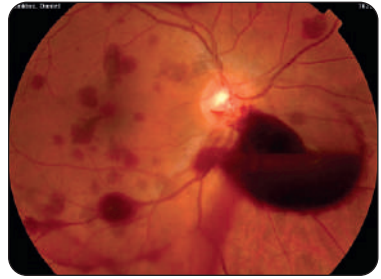


Fig. 21.46 Hémorragie intraoculaire dans le syndrome de Terson

Nystagmus

Définition

Le nystagmus est une oscillation en va-et-vient, répétitive, involontaire des yeux, qui peut être physiologique ou pathologique. Dans le nystagmus pathologique, chaque cycle de mouvements est généralement initié par un mouvement oculaire involontaire, loin de l'objet d'intérêt, suivi d'un retour de fixation par mouvement en saccade.

- 1. Direction** – horizontale, verticale, torsionnelle ou non spécifique.
- 2. Amplitude** – petite ou grande.
- 3. Fréquence** – haute, modérée ou basse.

Classification

- 1. À ressort** – saccadique avec une phase lente et une phase rapide de rattrapage. La direction du nystagmus est indiquée par la phase rapide.
- 2. Pendulaire** – les deux mouvements sont lents et équivalents. Il peut être congénital ou acquis.

3. Mixte – nystagmus pendulaire en position primaire et nystagmus à ressort dans les regards latéraux. Les caractéristiques de la forme du nystagmus peuvent être documentées en utilisant un schéma montré sur la *figure 21.47*.

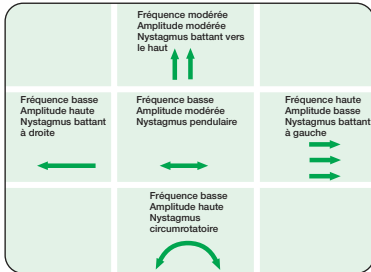


Fig. 21.47 Schéma d'un nystagmus documenté

Nystagmus physiologique

- 1. Regard extrême** – petit nystagmus à ressort de fréquence modérée dans les positions extrêmes du regard. La phase rapide est dans la direction du regard.
- 2. Optocinétique** – nystagmus à ressort induit par le passage de cibles répétitives dans le champ de vision. La phase lente est un mouvement de poursuite dans lequel l'œil suit la cible ; la phase rapide est un mouvement de saccade dans la direction opposée, comme si les yeux fixaient une autre cible.
- 3. Vestibulaire** – nystagmus à ressort dû à une altération de l'influx émanant des noyaux vestibulaires et destiné aux centres horizontaux du regard. Il peut être provoqué

par les stimulations caloriques suivantes :

- Quand de l'eau froide est versée dans l'oreille droite, le patient développe un nystagmus à ressort gauche (c'est-à-dire phase rapide à gauche).
- Quand de l'eau tiède est versée dans l'oreille droite, le patient développe un nystagmus à ressort droit (c'est-à-dire phase rapide à droite).
- Un moyen mnémotechnique utile, en anglais, est « COWS » (*cold-opposite, warm-same*), indiquant la direction du nystagmus.

Nystagmus congénital primaire

- 1. Transmission** – XLR ou AD.
- 2. Présentation** – 2–3 mois après la naissance et persiste tout au long de la vie.
- 3. Signes**
 - Nystagmus à ressort horizontal qui peut être affaibli en convergence et ne pas être présent pendant le sommeil.
 - Il y a généralement un point nul dans lequel le nystagmus est minimal.
 - Une posture anormale de la tête peut être adoptée pour déplacer l'œil vers le point nul.

Spasmus nutans

- 1. Présentation** – 3–18 mois après la naissance.
- 2. Signes** – nystagmus horizontal de petite amplitude, unilatéral ou bilatéral, de haute fréquence associé à une inclinaison de la tête.
- 3. Causes**
 - Idiopathique ; résolution spontanée vers l'âge de 3 ans.

- Gliome des voies optiques antérieures, selle turcique vide et kyste porencéphalique.

Nystagmus latent

1. Association – ésoptropie infantile et DVD.

2. Signes

- Pas de nystagmus lorsque les deux yeux sont ouverts.
- Un nystagmus horizontal devient apparent lorsqu'un œil est caché ou en réduisant la lumière atteignant l'œil.
- La phase rapide est dans la direction de l'œil caché.
- Parfois, un élément de latence peut être superposé à un nystagmus manifeste, de sorte que lorsque l'œil est caché, l'amplitude du nystagmus augmente (nystagmus manifeste latent).

Nystagmus alternant périodique

1. Signes – nystagmus à ressort conjugué horizontal qui change périodiquement de direction.

2. Causes – congénitale, pathologie du cervelet, ataxie télangiectasie (syndrome de Louis-Bar) et médicaments comme la phénytoïne.

Nystagmus de rétraction–convergence

Le nystagmus de rétraction–convergence est dû à une cocontraction des muscles extraoculaires, notamment les droits médiaux.

1. Signes

- Nystagmus à ressort induit en passant une bande de NOC en inférieur.

- Convergence lors de la refixation haute.
- Associé à une rétraction du globe.

2. Causes – lésions prétectales telles que pinéalome et accidents vasculaires (syndrome du mésencéphale dorsal).

Nystagmus battant vers le bas

1. Signes – nystagmus vertical avec la phase rapide battant vers le bas, qui est plus facilement révélé dans le regard latéral et vers le bas.

2. Causes – malformation d'Arnold-Chiari, syringobulbie, médicamenteuses (par exemple phénytoïne, barbituriques), encéphalopathie de Wernicke, démyélinisation et hydrocéphalie.

Nystagmus battant vers le haut

1. Signes – nystagmus vertical avec la phase rapide battant vers le haut.

2. Causes – lésions de la fosse postérieure, médicamenteuses et encéphalopathie de Wernicke.

Nystagmus à bascule (see-saw) de Maddox

1. Signes – nystagmus pendulaire, avec un œil en élévation et intorsion, tandis que l'autre œil est abaissé et en extorsion; puis inversion de direction.

2. Causes – tumeurs parasellaires entraînant souvent une hémianopsie bitemporale, une syringobulbie et un accident vasculaire du tronc cérébral.

Nystagmus ataxique

Nystagmus à ressort horizontal de l'œil en abduction d'un patient atteint d'OIN (voir ci-dessus).

Nystagmus par déprivation sensorielle

- 1. Signes** – nystagmus pendulaire horizontal qui peut souvent être diminué lors de la convergence.
- 2. Cause** – atteinte visuelle sévère avant l'âge de 2 ans.

Mouvements oculaires non nystagmiques

Flutter-opsoclonus

- 1. Signes**
 - Oscillations saccadiques sans latence intersaccadique.
 - Dans le flutter, les oscillations sont purement horizontales, et dans l'opsoclonus, elles sont multidirectionnelles.
- 2. Causes** – encéphalite virale, encéphalopathie myoclonique infantile, médicamenteuses, et idiopathique chez l'enfant sain.

Oscillations macrosaccadiques

- 1. Signes** – mouvements oculaires rapides, conjugués, vers le bas, avec un mouvement lent vers le haut en position primaire.
- 2. Causes** – hémorragie du pont, lésions du cervelet et encéphalopathie métabolique.

Migraine

Caractéristiques cliniques

- 1. Migraine commune** (migraine sans aura) – céphalée avec signes de dysfonction du système nerveux végétatif sans signes neurologiques ou ophtalmologiques.
- 2. Migraine classique** (migraine avec aura)

- Propagation d'un scotome scintillant qui se résout après environ 30 minutes (Fig. 21.48).
- La survenue de céphalée est hémicrânienne et associée à des nausées et une photophobie.

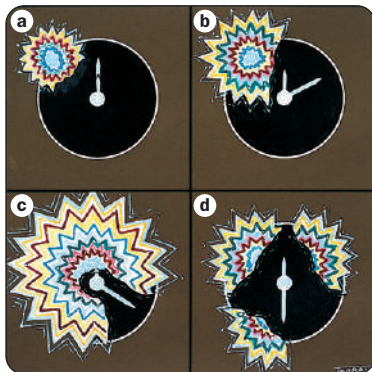


Fig. 21.48 Progression d'un scotome scintillant

- 3. Algie vasculaire de la face** (névralgie migraineuse) – céphalées oculotemporales atroces, accompagnées de phénomènes végétatifs variables tels que larmoiement et rhinorrhée, survenant presque chaque jour pendant plusieurs semaines.
- 4. Migraine focale** – dysphasie transitoire, symptômes hémisensoriels ou même parésie localisée accompagnant les autres symptômes de migraine.
- 5. Migraine sans céphalée** – troubles visuels transitoires sans céphalée.
- 6. Migraine rétinienne** – baisse visuelle unilatérale aiguë et transitoire.

7. **Migraine ophtalmoplégique** – paralysies récurrentes transitoires du III qui débutent après les céphalées.
8. **Migraine hémiplégique familiale** – séquelle neurologique localisée après une crise de migraine.
9. **Migraine basilaire** – chez l'enfant, définie par une aura migraineuse typique associée à un engourdissement et des fourmillements des lèvres et des extrémités.

Traitement

1. **Mesures générales** – élimination des conditions et des agents qui peuvent précipiter une crise de migraine.
2. **Prophylaxie** – bêta-bloquants, inhibiteurs calciques, amitriptyline, clonidine, pizotifène, et aspirine à faible dose.
3. **Traitement d'une crise aiguë** – analgésiques simples et, si indiqué, un antiémétique tel que le métoclopramide.

Spasme facial

Blépharospasme essentiel

1. **Définition** – maladie idiopathique rare mais pénible qui se présente

dans la 6^e décennie et affecte les femmes plus fréquemment que les hommes avec un ratio de 3 : 1. Elle est caractérisée par un spasme involontaire, progressif et bilatéral des muscles orbiculaires et superficiels de la face.

2. **Syndrome de Meige** – combinaison de blépharospasme et d'atteinte des muscles de la partie basse de la face et du cou.
3. **Syndrome de Brueghel** – associé à une atteinte sévère des muscles mandibulaires et cervicaux.
4. **Traitement** – l'injection de toxine botulique le long des paupières supérieures et inférieures et du sourcil offre un soulagement temporaire chez la plupart des patients.

Hémispasme facial

1. **Présentation** – 5^e–6^e décennie avec spasme bref du muscle orbiculaire qui ensuite s'étend le long du nerf facial.
2. **Traitement** – similaire au blépharospasme essentiel.

Troubles induits par les médicaments

Cornée	446
Cristallin	447
Uvéite	447
Rétine	448
Nerf optique	451

Cornée

Cornea verticillata

- Signes** – motifs en forme de spires des dépôts épithéiaux, lesquels proviennent d'un point en dessous de la pupille et tourbillonnent vers l'extérieur, en épargnant le limbe (Fig. 22.1).

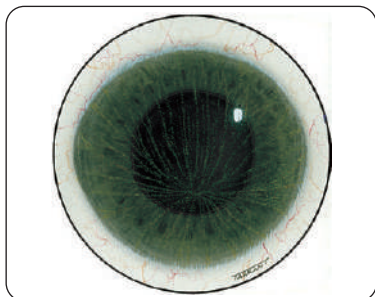


Fig. 22.1 Cornea verticillata

2. Causes

- Antipaludéens de synthèse* (chloroquine et hydroxychloroquine) – sans rapport avec la dose ou la durée d'administration, et peut être absente malgré une administration continue.
- Amiodarone* – universelle et réversible à l'arrêt du traitement.

Chlorpromazine

Certains patients traités à long terme peuvent développer des dépôts granulaires brun-jaunâtre bénins, petits et diffus au niveau de l'endothélium et du stroma profond. Les autres effets toxiques sont des dépôts sur la capsule antérieure du cristallin et la rétinopathie.

Argyrose

L'argyrose est une décoloration des tissus oculaires secondaire à des dépôts d'argent, lesquels peuvent être iatrogènes ou dus à une exposition professionnelle. Des dépôts granulaires brun-grisâtre au niveau de la membrane de Descemet (Fig. 22.2a) peuvent également impliquer la conjonctive (Fig. 22.2b).

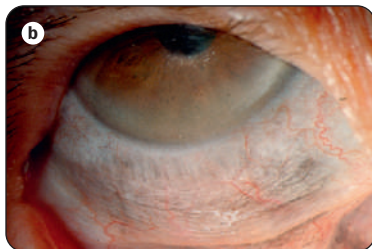
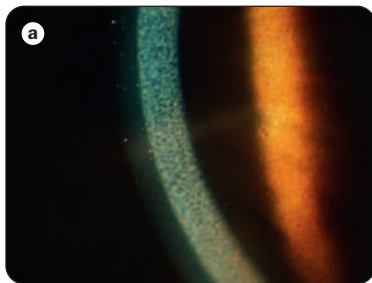


Fig. 22.2 Argryose

Chrysiase

Pratiquement tous les patients sous traitement par sels d'or en continu pour la polyarthrite rhumatoïde, qui ont reçu une dose totale de composés d'or dépassant 1000 mg, développent une sorte de poussière inoffensive ou des granules stromaux violet brillant (Fig. 22.3a); la kératite marginale est rare (Fig. 22.3b).

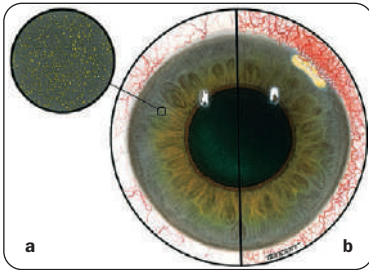


Fig. 22.3 Chrysiase

Cristallin

- 1. Corticoïdes** – des opacités sous-capsulaires postérieures (Fig. 22.4) peuvent être causées par des corticoïdes topiques et systémiques.
- 2. Chlorpromazine** – des granules bénins, fins, étoilés, brun-jaunâtre sur la capsule antérieure du cristallin dans la zone pupillaire (Fig. 22.5).
- 3. Busulfan** – provoque parfois des opacités du cristallin.
- 4. Or** – dépôts capsulaires antérieurs inoffensifs chez environ 50 % des patients sous traitement depuis plus de 3 ans.
- 5. Allopurinol** – augmente le risque de formation de cataracte chez les patients âgés, si la dose cumulative dépasse 400 g ou si la durée d'administration dépasse 3 ans.

Uvéite

Rifabutine

La rifabutine est utilisée principalement dans les infections à *Mycobacterium avium* chez les patients atteints du sida avec des CD4 bas.

- 1. UAA** – unilatérale et fréquemment associée à un hypopion.



Fig. 22.4 Cataracte aux corticoïdes

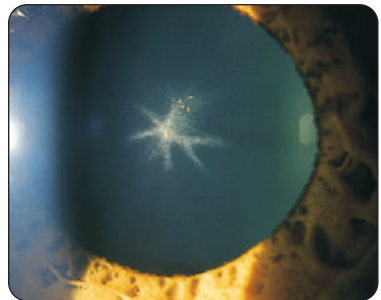


Fig. 22.5 Dépôts de chlorpromazine

- 2. Traitement** – arrêt du médicament ou réduction de la dose.

Cidofovir

Le cidofovir est utilisé dans la rétinite à CMV.

1. **UAA** – quelques cellules mais un exsudat fibreux marqué peut se développer après plusieurs perfusions intraveineuses.
2. **Traitement** – corticoïdes topiques.

Rétine

Antipaludéens de synthèse

Médicaments

1. Risques

- La dose normale de chloroquine est de 250 mg.
- La dose cumulative de moins de 100 g ou d'une durée en dessous d'un an est rarement associée à des lésions rétinienne.
- Le risque augmente significativement quand la dose cumulative dépasse 300 g (à savoir 250 mg par jour pendant 3 ans).
- Le risque de rétinopathie par l'hydroxychloroquine est négligeable si la dose quotidienne ne dépasse pas 400 mg.

2. Stades

- a. **Prémaculopathie** – acuité visuelle normale, avec un scotome pour une cible rouge située entre 4° et 9° du point de fixation; réversible si le médicament est arrêté.
- b. **Maculopathie débutante** – l'acuité visuelle est de 6/9–6/12 et il existe une petite lésion maculaire en « œil de bœuf » (Fig. 22.6a) qui peut progresser même si le médicament est arrêté.
- c. **Maculopathie au stade d'état** – l'acuité visuelle est de 6/18–6/24, avec une lésion

maculaire nette en « œil de bœuf » (Fig. 22.6b); irréversible.

- d. **Maculopathie sévère** – l'acuité visuelle est de 6/36–6/60, avec une atrophie étendue de l'EP autour de la fovéa (Fig. 22.6c).
- e. **Maculopathie terminale** – atrophie de l'EP et de la choriocapillaire, diminution artériolaire et amas de pigments périphériques (Fig. 22.6d).

Dépistage

1. **Hydroxychloroquine** – inutile, bien que certains auteurs aient recommandé un dépistage annuel si le patient a été sous traitement pendant plus de 6 ans.
2. **Chloroquine**
 - L'enregistrement de l'acuité visuelle et l'ophtalmoscopie par le médecin prescripteur sont les seules mesures requises.
 - On peut remettre au patient une grille d'Amsler à utiliser une fois par semaine. En cas de survenue de symptômes ou si on détecte une anomalie, un avis ophtalmologique doit être sollicité.

Phénothiazines

1. **Thioridazine (Mellérid®)** – la dose normale est de 150–600 mg.
 - Les doses dépassant 800 mg/jour peuvent être rétinotoxiques.
 - Anomalies pigmentaires « poivre et sel » intéressant la périphérie moyenne et le pôle postérieur.
 - Pigmentation en plaque et disparition focale de l'EP et de la choriocapillaire (Fig. 22.7).
 - Disparition diffuse de l'EP et de la choriocapillaire.
2. **Chlorpromazine** – la dose normale est de 75–300 mg; la rétinotoxicité

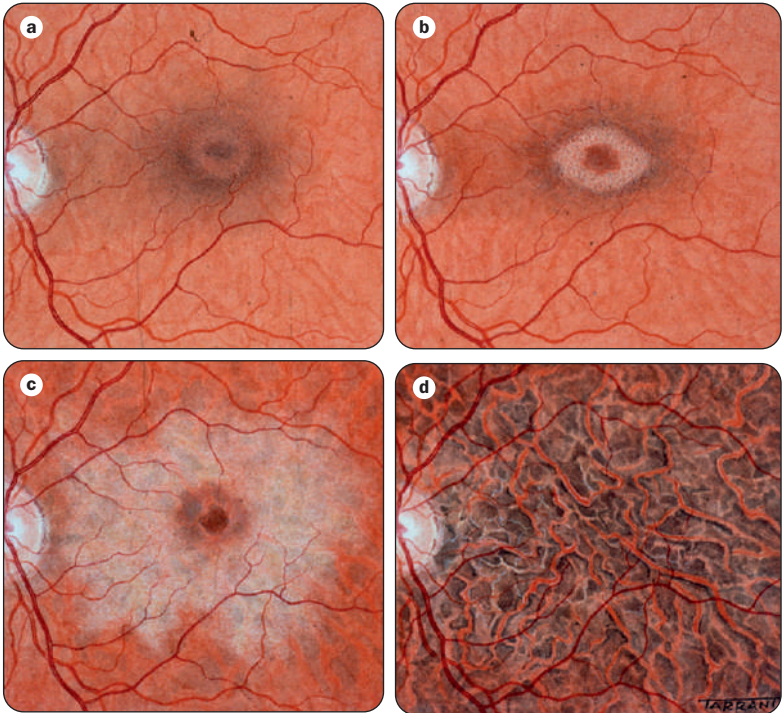


Fig. 22.6 Progression de la maculopathie à la chloroquine

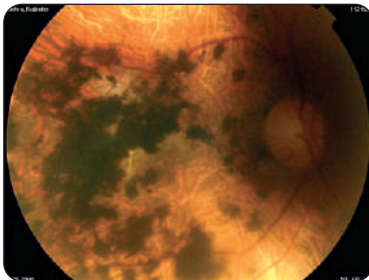


Fig. 22.7 Rétinopathie à la thioridazine

est caractérisée par une granulation pigmentaire aspécifique, une formation d'amas se produisant si des doses beaucoup plus importantes sont utilisées sur une période prolongée.

Maculopathies cristallines

1. Tamoxifène – la dose normale est de 20–40 mg.

- La toxicité peut se développer avec des doses plus élevées et rarement avec des doses normales.

- Rétinopathie – dépôts cristallins bilatéraux, fins, superficiels, jaunes dans les couches internes de la rétine, et lésions grises ponctuées dans la rétine externe et l'EP (Fig. 22.8).

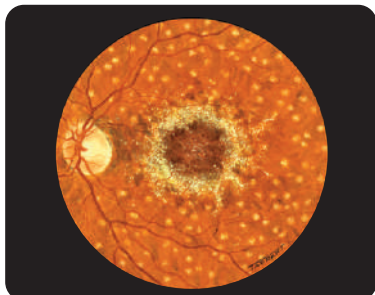


Fig. 22.8 Rétinopathie au tamoxifène

2. **Canthaxanthine** – une utilisation prolongée peut induire l'apparition de petits dépôts jaunes, brillants, bénins, dans la rétine interne, disposés symétriquement en forme de beignet au niveau des pôles postérieurs (Fig. 22.9).

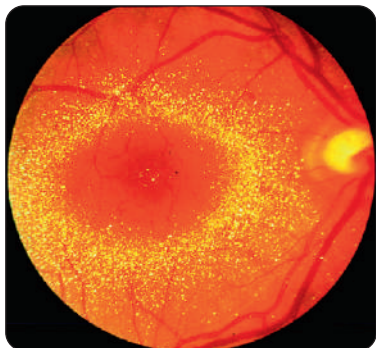


Fig. 22.9 Rétinopathie à la canthaxanthine

3. **Méthoxyflurate** – l'administration prolongée peut conduire à une insuffisance rénale et une hyperoxalose secondaire, avec des dépôts de cristaux d'oxalate de calcium dans la rétine et une lésion maculaire noire (Fig. 22.10).



Fig. 22.10 Oxalose

4. **Nitrofurantoïne** – dépôts brillants intrarétiniens superficiels et profonds distribués en couronne au pôle postérieur.

Agents divers

1. **Interféron alpha** – des nodules cotonneux et des hémorragies intrarétiniennes peuvent se développer (Fig. 22.11), particulièrement avec des doses élevées. Les autres effets secondaires oculaires comprennent OMC, paralysie des nerfs oculomoteurs, œdème papillaire, et occlusion des veines rétiniennes.
2. **Mésylate de desferrioxamine** – dégénérescence pigmentaire maculaire et/ou équatoriale, associée à une diminution d'amplitude de l'ERG et à une diminution du rapport d'Arden à l'EKG.



Fig. 22.11 Rétinopathie à l'interféron

- 3. Acide nicotinique** – OMC réversible sans fuite en angiographie à la fluorescéine quand des doses supérieures à 1,5 g par jour sont utilisées.
- 4. Gentamicine** – ischémie rétinienne sévère lorsqu'elle est injectée par voie intravitréenne pour le traitement d'une endophtalmie bactérienne ;

rarement, la rétinotoxicité peut résulter d'une injection périorbitaire.

Nerf optique

- 1. Éthambutol** – peut provoquer une névrite optique, une anomalie de la vision des couleurs et un déficit du champ visuel. La toxicité est dépendante de la dose et de la durée ; l'incidence est à 6 % avec une dose quotidienne de 25 mg/kg, et rare avec une dose quotidienne ne dépassant pas 15 mg/kg.
- 2. Amiodarone** – une neuropathie optique survient chez 1 à 2 % des patients et n'est pas dose-dépendante.
- 3. Vigabatrine** – déficit du champ visuel concentrique bilatéral ou binasal, souvent asymptomatique, des mois ou des années après le début du traitement.

Traumatismes

Traumatismes palpébraux	454
Fractures orbitaires	454
Traumatismes du globe	457
Brûlures chimiques	464

Traumatismes palpébraux

Hématome

Un hématome (Fig. 23.1) est la conséquence la plus fréquente des contusions oculaires et il est en général sans gravité. Toutefois, il est important d'éliminer un traumatisme associé du globe ou de l'orbite et une fracture de la base du crâne.



Fig. 23.1 Hématome palpébral

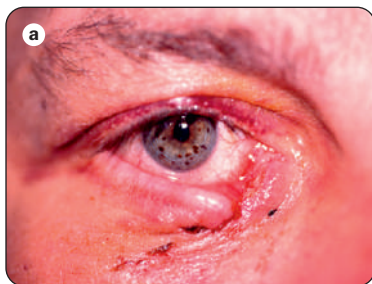


Fig. 23.2 (a) Plaie de paupière; (b) après traitement

Lacération

- 1. Plaie palpébrale** – doit toujours être réparée minutieusement par affrontement et suture des bords (Fig. 23.2) si possible, même sous tension, pour permettre le meilleur résultat fonctionnel et esthétique possible.
- 2. Plaie canaliculaire** – réparée en reliant les parties sectionnées avec une sonde en silicone tirée à travers le système lacrymal et nouée dans le nez, et en suturant la plaie.

Fractures orbitaires

Fracture du plancher de l'orbite (*blow-out fracture*)

- 1. Pathogénie** – augmentation soudaine de la pression orbitaire après un choc avec un objet dont le diamètre est supérieur à 5 cm (Fig. 23.3).
- 2. Signes périoculaires** – ecchymose, œdème, et emphysème sous-cutané.
- 3. Anesthésie du territoire du nerf infraorbitaire** – paupière inférieure, joue, partie latérale du nez, lèvre supérieure, dents supérieures.

4. Diplopie – limitation de l'élévation (Fig. 23.4a) et de l'abaissement secondaire à l'incarcération du muscle droit inférieur et du muscle oblique inférieur.

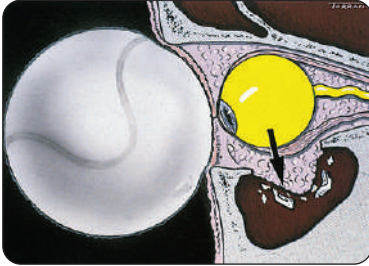


Fig. 23.3 Mécanisme des fractures du plancher de l'orbite



Fig. 23.4 (a) Déficit de l'élévation à gauche; (b) TDM en coupe coronale montrant la fracture et les opacifications sinusales

5. Énophthalmie – dans les fractures sévères.

6. TDM – permet d'évaluer la sévérité de la fracture et les opacités des sinus maxillaires (Fig. 23.4b).

7. Traitement – libération des tissus incarcérés et réparation de la solution de continuité osseuse par du matériel synthétique (Fig. 23.5).

Fracture *blow-out* de la paroi interne de l'orbite

La plupart des fractures de la paroi interne de l'orbite sont associées à des fractures du plancher.

1. Signes

- Hématome périorbitaire et emphysème sous-cutané au niveau du nez.
- Limitation de l'adduction (Fig. 23.6a) et de l'abduction secondaire à l'incarcération du muscle droit médial.

2. TDM – montre la solution de continuité osseuse (Fig. 23.6b).

3. Traitement – libération des tissus incarcérés et réparation de la solution de continuité osseuse.

Fracture du toit de l'orbite

Les fractures isolées du toit de l'orbite peuvent être secondaires à une chute sur un objet pointu ou un choc sur l'arcade sourcilière ou sur le front.

1. Présentation – hématome de la paupière supérieure et ecchymose périoculaire.

2. Signes

- Déplacement axial ou inférieur du globe.
- Pulsations du globe, sans bruit à l'auscultation, dans les grandes fractures.

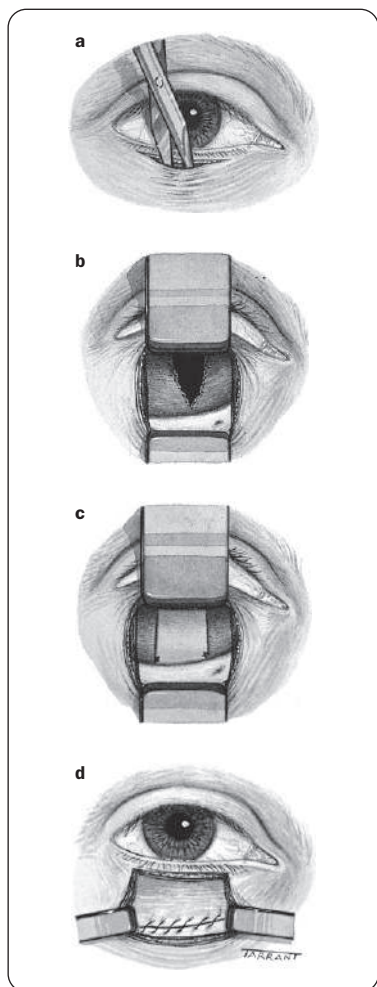


Fig. 23.5 Réparation d'une fracture du plancher de l'orbite

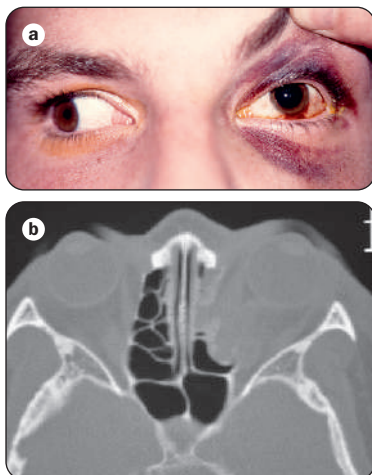


Fig. 23.6 (a) Déficit de l'adduction à gauche; (b) TDM en coupe axiale montrant la fracture

3. Traitement – les petites fractures peuvent ne pas nécessiter de traitement, mais les déficits osseux plus importants avec déplacement postérieur de fragments nécessitent une chirurgie reconstructrice.

Fracture de la paroi externe de l'orbite

Les fractures de la paroi externe de l'orbite (*Fig. 23.7a*) sont rarement vues par les ophtalmologistes. La paroi externe de l'orbite étant la plus solide, les fractures à son niveau sont très souvent accompagnées de lésions importantes du massif facial car la paroi externe est la plus solide. Les déformations résiduelles après traitement sont habituelles (*Fig. 23.7b*).

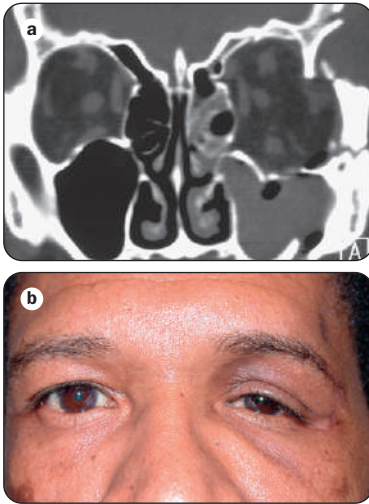


Fig. 23.7 (a) TDM en coupe coronale d'une fracture de la paroi latérale gauche; (b) déformation séquellaire après réparation

Traumatismes du globe

Définitions

- 1. Traumatisme à globe fermé** – la paroi cornéosclérale du globe est intacte mais il existe des lésions intraoculaires.
- 2. Traumatisme à globe ouvert** – plaie de pleine épaisseur de la paroi cornéosclérale.
- 3. Contusion** – traumatisme à globe fermé par un objet non tranchant.
- 4. Rupture** – plaie de pleine épaisseur causée par un traumatisme contusif.

- 5. Lacération** – plaie de pleine épaisseur provoquée par un objet pointu au point d'impact.
- 6. Lacération lamellaire** – plaie lamellaire (ne concerne pas toute l'épaisseur de la paroi) causée par un objet tranchant.
- 7. Pénétration** – plaie unique de pleine épaisseur, habituellement provoquée par un objet pointu, sans orifice de sortie.
- 8. Perforation** – deux plaies de pleine épaisseur, une d'entrée et une de sortie, souvent provoquées par un projectile.

Principes de la prise en charge

1. Bilan initial

- Identifier la nature et la gravité de toute lésion mettant en cause le pronostic vital.
- Circonstances du traumatisme.
- Examen complet des yeux et des orbites.

2. Examens complémentaires

- a. Scanner** – pour détecter et localiser d'éventuels corps étrangers intraoculaires.
- b. Échographie** – permet de détecter les corps étrangers intraoculaires, les ruptures du globe, les hémorragies suprachoroïdiennes et les décollements de rétine.
- c. ERG** – pour évaluer la fonction du nerf optique et de la rétine.

Traumatisme à globe fermé

Cornée

- 1. Érosion cornéenne** – se colore à la fluorescéine (Fig. 23.8); le traitement est fondé sur des cycloplégiques

topiques et des pommades antibiotiques; l'épithélium guérit plus vite sans pansement.

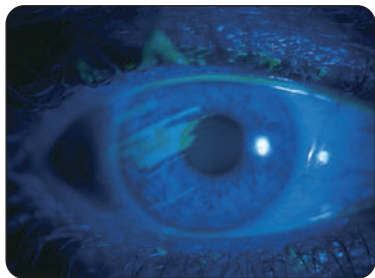


Fig. 23.8 Érosion cornéenne colorée à la fluorescéine

2. Œdème cornéen aigu – peut être associé à des plis de la membrane de Descemet et un épaissement stromal.

3. Déchirures de la membrane de Descemet – habituellement verticales et peuvent se voir dans les traumatismes obstétricaux (Fig. 23.9).



Fig. 23.9 Déchirure verticale de la membrane de Descemet

Hyphéma

1. Signes – globules rouges flottants dans l'humeur aqueuse avec ou sans niveau liquidien (Fig. 23.10a).

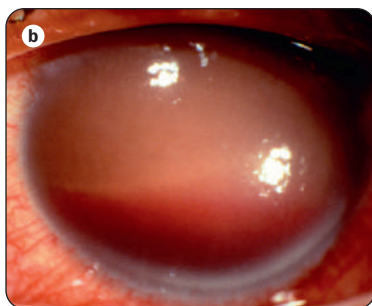
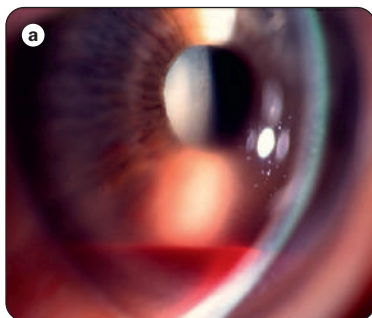


Fig. 23.10 (a) Hyphéma; (b) saignement secondaire

2. Surveillance

- La plupart des cas sont bénins et guérissent spontanément.
- Le risque à court terme est le saignement secondaire, qui peut être plus abondante que lors de l'épisode initial (Fig. 23.10b).

3. Traitement

- Acide tranexamique per os 25 mg/kg 3 fois par jour pour prévenir les hémorragies secondaires.
- Atropine avec ou sans corticoïdes topiques.

Uvée antérieure

1. **Pupille** – dépôt pigmenté au niveau de la capsule antérieure (anneau de Vossius – Fig. 23.11), mydriase, et déchirure radiaire de la marge pupillaire.

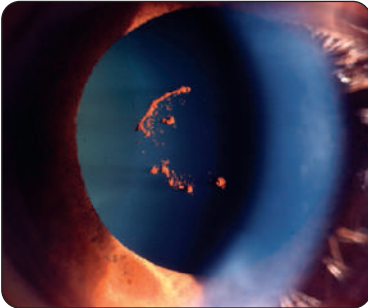


Fig. 23.11 Anneau de Vossius

2. **Iridodialyse** – pupille en forme de D et zone sombre biconvexe près du limbe (Fig. 23.12).
3. **Corps ciliaire** – arrêt temporaire de la sécrétion d'humeur aqueuse (sidération ciliaire) entraînant une hypotonie oculaire.



Fig. 23.12 Grande iridodialyse

Cristallin

1. **Cataracte** – opacité en forme de fleur (« en feuille de fougère ») (Fig. 23.13).

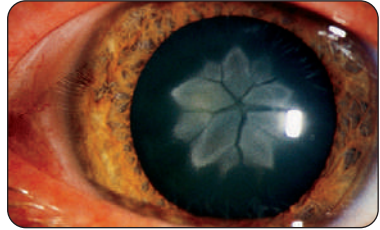


Fig. 23.13 Cataracte en feuille de fougère

2. **Subluxation** – déviation du cristallin vers le méridien où la zonule est intacte (Fig. 23.14).
3. **Luxation** – dans le vitré (Fig. 23.15) ou dans la chambre antérieure (Fig. 23.16), secondaire à une rupture zonulaire sur 360°.

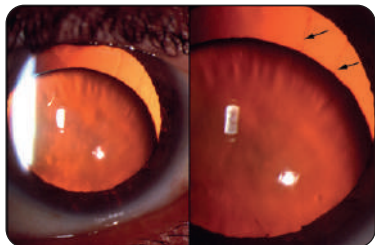


Fig. 23.14 Subluxation cristalliniene (les flèches indiquent la rupture zonulaire)

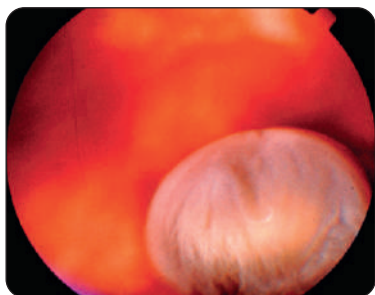


Fig. 23.15 Luxation cristalliniene dans la cavité vitréenne

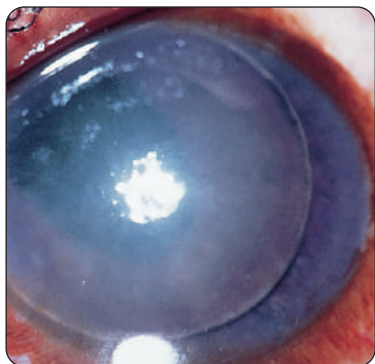


Fig. 23.16 Luxation antérieure du cristallin

Rupture du globe

La rupture intervient habituellement au voisinage du canal de Schlemm, et peut être associée à un prolapsus des structures intraoculaires. Parfois, la rupture est postérieure (occulte) avec peu de lésions au niveau du segment antérieur.

Rétine et choroïde

1. Contusion rétinienne – aspect grisâtre de la rétine, le plus souvent en temporal (*Fig. 23.17*).



Fig. 23.17 Œdème rétinien post-traumatique

2. Rupture choroïdienne – strie blanche verticale en forme de croissant concentrique à la papille optique due à une exposition de la sclère sous-jacente (*Fig. 23.18*).

3. Déchirures rétinienne et DR (voir chapitre 19).

Nerf optique

1. Neuropathie optique – le fond d'œil est initialement normal, puis apparaît une atrophie optique; pas de traitement efficace.

2. Avulsion du nerf optique – cavité post-traumatique où le nerf optique s'est rétracté dans son enveloppe durale.



Fig. 23.18 Rupture choroïdienne

Traumatismes non accidentels (syndrome du bébé secoué)

1. **Définition** – violence physique sur des enfants le plus souvent âgés de moins de 2 ans ; suspecté quand les lésions ophtalmologiques constatées n'ont pas de cause identifiée convaincante.
2. **Présentation** – irritabilité, léthargie et vomissements.
3. **Atteintes systémiques** – hématome sous-dural et impacts sur la tête.
4. **Atteintes ophtalmologiques** – ecchymoses périorbitaires et hémorragies sous-conjonctivales, hémorragies rétiniennes intéressant typiquement les différentes couches rétiniennes, et déficit pupillaire afférent.

Traumatisme cornéen pénétrant

La technique de réparation de première intention dépend de l'extension de la plaie et des complications associées, comme une incarceration irienne, une chambre antérieure plate ou des lésions du contenu intraoculaire.

1. **Plaies punctiformes** – guérissent en général spontanément ou à l'aide d'une lentille pansement.

2. **Plaies moyennes** – nécessitent souvent une suture, surtout si la chambre antérieure est plate.
3. **Atteinte irienne** (Fig. 23.19) – nécessite ablation de l'iris hernié et suture.

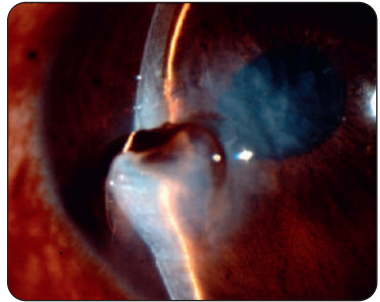


Fig. 23.19 Plaie pénétrante avec incarceration irienne

4. **Atteinte cristallinienne** – nécessite extraction cristallinienne et suture.

Traumatisme scléral pénétrant

1. **Antérieur** – peut être associé à un prolapsus de l'uvée (Fig. 23.20) et à une incarceration vitrénienne qui doit



Fig. 23.20 Plaie sclérale avec prolapsus irien

bien être prise en charge pour éviter la prolifération fibreuse secondaire et le DR tractionnel.

- 2. Postérieur** – souvent associé à des déchirures rétinienne qui nécessitent un traitement prophylactique après suture de la plaie.

Corps étrangers superficiels

- 1. Sous-tarsal** – aspect pathognomonique d'érosions cornéennes linéaires; il faut retourner la paupière pour enlever le corps étranger.
- 2. Cornéen** – facile à enlever avec une aiguille hypodermique; les corps étrangers ferriques donnent souvent un résidu de rouille au niveau de l'érosion cornéenne (anneau de rouille) qu'il faudra aussi enlever.

Corps étrangers intraoculaires

Techniques d'ablation

- 1. À l'aimant** – pour les corps étrangers ferreux, nécessite une sclérotomie adjacente au corps étranger, l'utilisation de l'aimant, puis la cryoapplication de la déchirure rétinienne.
- 2. Aux forceps** – pour les corps étrangers non ferreux ou les corps étrangers ferreux qui ne peuvent être extraits avec l'aimant, nécessite une vitrectomie par la pars plana et l'ablation du corps étranger à travers la pars plana ou à travers le limbe selon la taille du corps étranger.

Sidérose

- 1. Définition** – les corps étrangers ferreux intraoculaires subissent une dégradation qui résulte en un dépôt de fer sur les structures épithéliales

intraoculaires – en particulier, l'épithélium cristallinien, l'épithélium irien et du corps ciliaire (Fig. 23.21), et au niveau de la rétine sensorielle où il a un effet toxique.

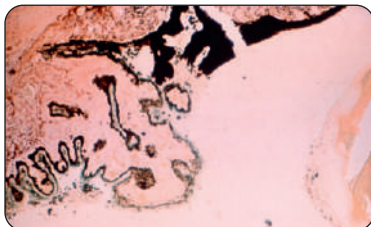


Fig. 23.21 Coloration en noir de dépôts ferreux au niveau de l'uvée antérieure

- 2. Signes** – dépôts radiaires de fer sur la capsule antérieure du cristallin et dépôt brun rougeâtre sur l'iris (Fig. 23.22).

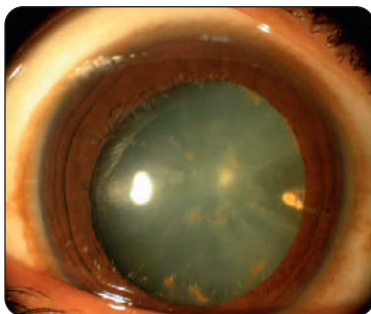


Fig. 23.22 Sidérose provoquée par un corps étranger cristallinien ferreux

- 3. Complications** – glaucome secondaire et rétinopathie pigmentaire.
- 4. ERG** – diminution progressive de l'onde b.

Chalcosé

- La réaction oculaire à un corps étranger riche en cuivre ressemble à un tableau aigu d'endophtalmie.
- Les alliages tels que le bronze ou le laiton, relativement pauvres en cuivre, provoquent une chalcosé, tableau similaire à la maladie de Wilson avec un anneau de Kaiser-Fleischer, une cataracte antérieure « en tournesol » et des plaques rétinienne dorées.

Énucléation

1. De première intention – dans les cas très sévères sans espoir de récupération visuelle (*Fig. 23.23*).



Fig. 23.23 Indication d'une énucléation de première intention

2. Secondairement – peut être discutée après le premier parage si l'œil est sévèrement et irréversiblement atteint, surtout s'il est non voyant et douloureux (*Fig. 23.24*).

Ophtalmie sympathique

1. Définition

- Panuvéite bilatérale granulomateuse survenant après un traumatisme pénétrant souvent associé à un prolapsus uvéal ou une chirurgie intraoculaire.

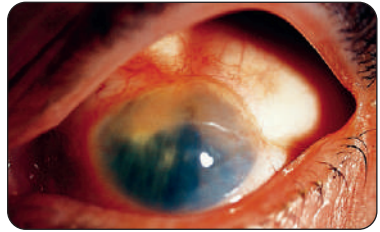


Fig. 23.24 Indication d'une énucléation dans un second temps

- L'œil traumatisé est l'œil « excitant » et l'autre œil, qui présente aussi une uvéite, est l'œil « sympathisant ».
- 2. Présentation** – dans 65 % des cas, entre 2 semaines et 3 mois après le traumatisme ou la chirurgie initiale ; au cours de la première année dans 90 % des cas.
- 3. Signes** dans l'ordre chronologique :
- Œil excitant – signes du traumatisme initial, hyperhémie et irritation oculaire.
 - Œil sympathisant – photophobie et irritation.
 - Au niveau des deux yeux – uvéite antérieure granulomateuse (*Fig. 23.25*).

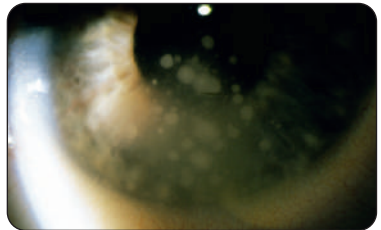


Fig. 23.25 Précipités rétro-descémétiques en graisse de mouton

- Infiltrats choroïdiens multifocaux au niveau de la moyenne périphérie (Fig. 23.26).
- DR exsudatif dans les cas sévères.
- Aspect en coucher du soleil comme dans le syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada (VKH) (voir Fig. 14.28).

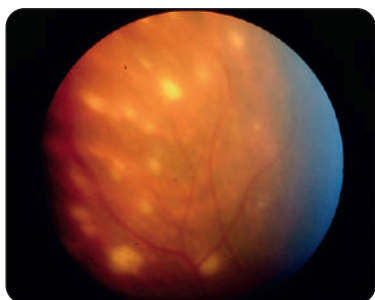


Fig. 23.26 Infiltrats choroïdiens

4. Manifestations systémiques – les mêmes que dans le VKH mais moins fréquentes.

5. Traitement

- Énucléation** – dans les 10 premiers jours suivant le traumatisme, quand le pronostic visuel de l'œil traumatisé est sombre (voir Fig. 23.23).
- Topique** – corticoïdes et mydriatiques.
- Systémique** – corticoïdes et parfois ciclosporine ou azathioprine.

Endophtalmies bactériennes

- Une endophtalmie se développe dans environ 8 % des traumatismes pénétrants avec corps étranger

intraoculaire. *Staphylococcus* spp. et *Bacillus* spp. sont isolés dans environ 90 % des cas où la culture est positive.

- Facteurs de risque – retard à la première prise en charge chirurgicale, corps étranger intraoculaire, et position et étendue de la plaie du globe.
- Signes cliniques et traitement – les mêmes que pour les endophtalmies postopératoires.
- Prophylaxie : ciprofloxacine 750 mg 2 fois par jour dans les traumatismes à globe ouvert.

Brûlures chimiques

Traitement urgent

- Lavage abondant** – au sérum physiologique (ou équivalent) pendant 15 à 30 minutes ou jusqu'à ce que le pH soit normalisé.
- Double éversion des paupières** – pour retirer toute particule coincée dans le fornix.
- Débridement des zones nécrotiques de l'épithélium cornéen** – pour permettre une bonne réépithélialisation.

Classification selon la sévérité

Cette classification est fondée sur la transparence cornéenne et le degré d'ischémie limbique.

- Stade 1** – cornée claire, pas d'ischémie limbique (excellent pronostic).
- Stade 2** – cornée trouble mais détails iriens visibles et ischémie limbique < 1/3 du limbe (bon pronostic – Fig. 23.27).
- Stade 3** – perte totale de l'épithélium cornéen, flou stromal

obscurcissant les détails iriens et ischémie du 1/3 à la moitié du limbe (pronostic réservé – Fig. 23.28).

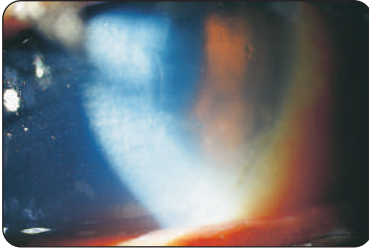


Fig. 23.27 Brûlure stade 2

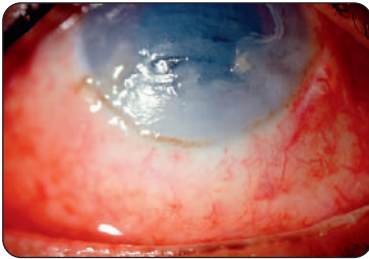


Fig. 23.28 Brûlure stade 3

4. Stade 4 – cornée opaque et ischémie de plus de la moitié du limbe (très mauvais pronostic – Fig. 23.29).

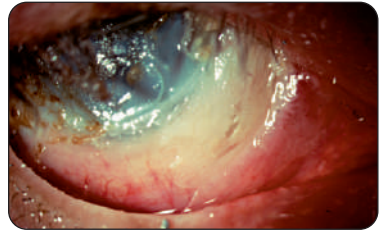


Fig. 23.29 Brûlure stade 4

Traitement

1. Brûlures légères (stades 1 et 2)

– corticoïdes topiques sur une courte période, cycloplégiques et antibiotiques prophylactiques pendant 7 jours.

2. Brûlures sévères

- a. *Corticoïdes topiques* – utilisés initialement puis diminués après 7 à 10 jours et remplacés par des AINS topiques.
- b. *Ascorbate de sodium topique à 10 % (vitamine C)* – toutes les 2 heures en association avec un traitement systémique de vitamine C, 2 g/jour en 4 prises.
- c. *Citrate de sodium topique 10 %* – toutes les 2 heures pendant 10 jours.
- d. *Tétracyclines* – topique et systémique (doxycycline 100 mg 2 fois par jour).
- e. *Autres* – greffe de cellules souches limbiques et greffe de membrane amniotique.

Pathologies de système

Pathologies du tissu conjonctif	468
Spondyloarthropathies	473
Pathologies du système squelettique	474
Pathologies gastro-intestinales	475
Pathologies multisystémiques non infectieuses acquises	477
Infections virales	479
Infections bactériennes	480
Infection fongique	483
Maladies parasitaires	484
Infections intra-utérines (embryopathies)	485
Pathologies du revêtement cutanéomuqueux	486
Pathologies endocriniennes et métaboliques acquises	490
Pathologies cardiovasculaires	493
Myopathies	493
Pathologies neurologiques	494
Phacomatoses	497
Pathologies hématologiques	499
Pathologies néoplasiques	501
Maladies rénales	504
Autres maladies métaboliques congénitales	505
Mucopolysaccharidoses	507
Sphingolipidoses	509
Mucolipidoses	509
Défauts chromosomiques	511
Craniosynostoses	512
Dysostoses mandibulofaciales	513
Atteintes congénitales syndromiques	514

Pathologies du tissu conjonctif

Polyarthrite rhumatoïde

1. Systémique

- Prépondérance féminine.
- Polyarthropathie inflammatoire symétrique, destructive et déformante.
- Associations – nodules rhumatoïdes (Fig. 24.1), fibrose pulmonaire, neuropathies périphériques et vascularites cutanées.



Fig. 24.1 Nodules rhumatoïdes

- #### 2. Ophtalmologique
- KCS, sclérite, kératite ulcéreuse et syndrome acquis de la gaine du tendon de l'oblique supérieur.

Arthrite juvénile idiopathique

- #### 1. Systémique
- arthrite inflammatoire d'une durée d'au moins 6 semaines survenant avant l'âge de 16 ans. Trois types de présentation :
- a. Pauciarticulaire (< 5 articulations).
 - b. Polyarticulaire (> 4 articulations – Fig. 24.2).
 - c. Systémique (nombre variable d'articulations).
- #### 2. Ophtalmologique
- UAC.



Fig. 24.2 AJI polyarticulaire

Lupus érythémateux disséminé (LED)

1. Systémique

- Touche principalement les femmes jeunes.
- Pathologie non spécifique d'organe, définie par une vascularite étendue et des altérations tissulaires; érythème facial en ailes de papillon (Fig. 24.3), arthrite, atteinte rénale et cardiovasculaire, et anémie.



Fig. 24.3 Érythème facial en ailes de papillon dans le LED

- 2. Ophtalmologique** – madarose, KCS, sclérite, kératite ulcérate périphérique, vascularite rétinienne et neuropathie optique.

Granulomatose de Wegener

- 1. Systémique** – désordre granulomateux idiopathique et multisystémique affectant principalement les systèmes respiratoire (Fig. 24.4) et rénal.
- 2. Ophtalmologique** – sclérite nécrosante, kératite ulcérate périphérique, pathologie inflammatoire orbitaire, obstruction lacrymonasale, dacryocystite, pathologie tarsoconjonctivale, et périartérite rétinienne occlusive.



Fig. 24.4 TDM thoracique montrant une cavitation pulmonaire

Polyartérite noueuse (PAN)

- 1. Systémique** – vascularite idiopathique, potentiellement létale; purpura (Fig. 24.5), livedo reticularis, infarctus cutanés, faiblesse musculaire, atteinte rénale et atteinte cardiovasculaire; l'atteinte oculaire peut précéder les manifestations systémiques de plusieurs années.
- 2. Ophtalmologique** – sclérite nécrosante, kératite ulcérate périphérique, pathologie inflammatoire orbitaire et périartérite rétinienne occlusive.

Polychondrite atrophiante

- 1. Systémique** – vascularite des petits vaisseaux affectant principalement le cartilage; tuméfaction du pavillon de l'oreille, voix rauque, défauts des valves cardiaques, arthrite et déformation nasale en forme de selle (Fig. 24.6).
- 2. Ophtalmologique** – sclérite et uvéite antérieure.



Fig. 24.5 Purpura dans la PAN



Fig. 24.6 Nez en forme de selle dans la polycondrite atrophiante

Syndrome de Sjögren

1. Systémique – inflammation auto-immune et destruction des glandes lacrymales et salivaires; élargissement des glandes salivaires, xérostomie qui peut entraîner des caries (*Fig. 24.7*), sécheresse nasale et vaginale, et phénomène de Raynaud.

a. Primaire – isolé.



Fig. 24.7 Caries dans le syndrome de Sjögren sévère

b. Secondaire – associé à d'autres maladies telles que la polyarthrite rhumatoïde, le LED, la sclérodermie, la cirrhose biliaire primitive, l'hépatite chronique active et la myasthénie.

2. Ophtalmologique – KCS et pupille d'Adie (rare).

Sclérodermie

1. Systémique

- Prépondérance féminine.
- Pathologie chronique affectant la peau et les organes internes.
- Expression faciale fixée, sclérodactylie (*Fig. 24.8*), calcification sous-cutanée, trouble de la motilité œsophagienne, et pathologies cardiaque, pulmonaire et rénale.



Fig. 24.8 Sclérodactylie

2. Ophtalmologique – rétrécissement de la fente palpébrale et télangiectasie, KCS, raccourcissement du cul-de-sac conjonctival, épisclérite nodulaire, et nodules cotonneux rétiens.

Artérite à cellules géantes (maladie de Horton)

- 1. Systémique** – artérite nécrosante granulomateuse avec une prédilection pour les artères de grand et moyen calibres, particulièrement les artères temporale superficielle (Fig. 24.9), ophtalmique, ciliaire postérieure et vertébrale proximale.
- 2. Ophtalmologique** – NOIA, occlusion de l'artère ciliorétinienne (peut être combinée avec une neuropathie optique), occlusion de l'artère centrale de la rétine, accident ischémique transitoire, nodules



Fig. 24.9 Artérite temporale (maladie de Horton)

cotonneux, syndrome d'ischémie oculaire et ophtalmoplégie.

Dermatomyosite – polymyosite

- 1. Systémique** – modifications inflammatoires et dégénératives auto-immunes des muscles squelettiques; éruption cutanée érythémateuse étendue (pas dans la polymyosite), douleur et faiblesse musculaire, ulcération sur les proéminences osseuses (Fig. 24.10), et incidence élevée de malignité systémique.



Fig. 24.10 Ulcération dans la dermatomyosite

- 2. Ophtalmologique** – éruption palpébrale pourpre, érythème et œdème périorbitaires, KCS, sclérite, nodules cotonneux et périartérite rétinienne.

Connectivite mixte (syndrome de Sharp)

- 1. Systémique** – combinaison d'un LED, d'une sclérodermie et d'une polymyosite.
- 2. Ophtalmologique** – KCS.

Syndrome d'Ehlers-Danlos type 6

- 1. Transmission** – AR.
- 2. Erreur** – déficit en lysyl-hydroxylase procollagène.

3. Systémique – peau fragile et hyperélastique (Fig. 24.11), articulations hyperlaxes, diathèse hémorragique et pathologies cardiovasculaires.



Fig. 24.11 Peau hyperélastique

4. Ophtalmologique – fragilité oculaire, kératocône, ectopie cristallinienne, sclère bleue, myopie forte et DR, microcornée, stries angioïdes et replis de l'épicanthus.

Syndrome de Marfan

1. Transmission – AD.
2. Systémique – stature mince et de grande taille, palais très arqué, arachnodactylie (Fig. 24.12) et pathologies cardiovasculaires.



Fig. 24.12 Arachnodactylie

3. Ophtalmologique – ectopie cristallinienne, hypoplasie du dilateur de la pupille, anomalies de l'angle, glaucome, kératocône, cornea plana, microsphérophakie, myopie et DR.

Syndrome de Weill-Marchesani

1. Transmission – AR.
2. Systémique – petite taille, brachydactylie et handicap mental.
3. Ophtalmologique – microsphérophakie, ectopie cristallinienne et glaucome.

Syndrome de Stickler (arthro-ophtalmopathie héréditaire)

1. Transmission – AD.
2. Systémique – arête nasale plate et hypoplasie maxillaire (Fig. 24.13), surdité et arthropathie.
3. Ophtalmologique – anomalies du vitré, myopie, subluxation du cristallin, dégénérescence vitréorétinienne atypique et DR.

Pseudoxanthome élastique

1. Transmission – AR ou AD.
2. Systémique

- Calcification, fragmentation et dégénérescence des fibres



Fig. 24.13 Syndrome de Stickler

élastiques de la peau (*Fig. 24.14*), des yeux et du système cardiovasculaire.

- Perte des pouls périphériques, maladie des artères coronaires, hypertension artérielle et prolapsus de la valve mitrale.

3. Ophtalmologique – stries angioïdes (syndrome de Groenblad-Strandberg) et sclère bleue.



Fig. 24.14 Peau lâche dans le pseudoxanthome élastique

Maladie de Takayasu

- 1. Systémique** – artérite oblitérante progressive de l'aorte et de ses principales branches.
- 2. Ophtalmologique** – rétinopathie de bas débit, amaurose fugace et syndrome d'ischémie oculaire.

Spondyloarthropathies

Spondylartrite ankylosante

1. Systémique

- Affecte les hommes jeunes, 90 % d'entre eux étant HLA-B27 positifs.
- Inflammation, calcification et ossification des ligaments et des capsules des articulations avec ankylose osseuse résultante du squelette axial; la calcification des ligaments spinaux donne lieu à un aspect en « bambou » sur les radiographies (*Fig. 24.15*).
- Association – pathologies inflammatoires de l'intestin.

2. Ophtalmologique – UAA et rarement conjonctivite.



Fig. 24.15 Colonne vertébrale en bambou

Syndrome de Reiter (arthrite réactive)

1. Systémique

- Affecte les hommes jeunes, 85 % d'entre eux étant HLA-B27 positifs ; 30 % développent une spondyloarthropathie.
- Triade non spécifique (non gonococcique) : urétrite, conjonctivite et arthrite.
- Associations – ulcération orale, balanite circinée, kératodermie blennorragique (Fig. 24.16), et atteinte cardiaque.



Fig. 24.16 Kératodermie blennorragique

- ### 2. Ophtalmologique
- conjonctivite, UAA, kératite nummulaire, épisclérite et sclérite.

Arthrite psoriasique

1. Systémique

- Prévalence augmentée chez les HLA-B27 et HLA-B17.
- Dystrophie des ongles et arthrite périphérique (Fig. 24.17), et parfois spondyloarthropathie.

- ### 2. Ophtalmologique
- UAA, conjonctivite, KCS et infiltrats cornéens périphériques.



Fig. 24.17 Dystrophie des ongles et arthrite

Pathologies du système squelettique

Maladie de Paget

1. Systémique

- Maladie chronique et progressive définie par un métabolisme osseux désorganisé.
- Élargissement et déformation des os (Fig. 24.18), phénomène compressif, surdité, insuffisance cardiaque et prédisposition à l'ostéosarcome.

- #### 2. Ophtalmologique
- atrophie optique, exophtalmie, paralysie oculomotrice et stries angioïdes.

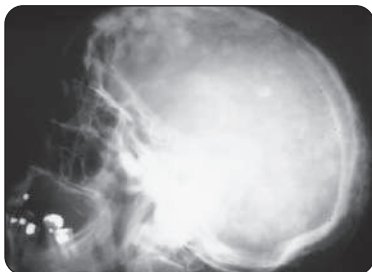


Fig. 24.18 Crâne élargi

Ostéogénèse imparfaite

Type 1

- 1. Transmission** – AD.
- 2. Systémique** – surdité; peu de fractures avec peu ou pas de déformations.
- 3. Ophtalmologique** – sclère bleue, mégalocornée et arc cornéen.

Type 2

- 1. Transmission** – AR ou sporadique.
- 2. Systémique** – surdité sévère, anomalies dentaires, multiples fractures et membres courts; uniformément létale.
- 3. Ophtalmologique** – sclère bleue.

Type 3

- 1. Transmission** – hétérogène.
- 2. Systémique** – anomalies dentaires, visage triangulaire et déformation osseuse ([Fig. 24.19](#))
- 3. Ophtalmologique** – sclère bleue.



Fig. 24.19 Ostéogénèse imparfaite type 3

Type 4

- 1. Transmission** – hétérogène.
- 2. Systémique** – surdité variable et anomalies du squelette.
- 3. Ophtalmologique** – sclère bleue rare.

Syndrome de Parry-Romberg

- 1. Systémique** – atrophie de l'hémiface idiopathique et progressive ([Fig. 24.20](#)).



Fig. 24.20 Syndrome de Parry-Romberg

- 2. Ophtalmologique** – énoptalmie, strabisme restrictif, hypochromie irienne congénitale et syndrome de Claude Bernard-Horner.

Pathologies gastro-intestinales

Rectocolite hémorragique

1. Systémique

- Maladie inflammatoire récidivante et chronique, affectant le rectum et s'étendant en proximal à une partie ou à l'ensemble du côlon.
- Associations – spondyloarthropathie, pyoderma gangrenosum ([Fig. 24.21](#)), atteinte hépatique et thrombose; prédisposition au carcinome colique.

- 2. Ophtalmologique** – UAA, infiltrats cornéens périphériques, conjonctivite, épisclérite, sclérite et vascularite rétinienne.



Fig. 24.21 Pyoderma gangrenosum

Maladie de Crohn (iléite régionale)

1. Systémique

- Maladie récidivante et chronique définie par une inflammation granulomateuse non caséuse multifocale, de pleine épaisseur, de l'intestin pouvant causer des sténoses.
- Associations – arthrite périphérique ou spondyloarthropathie, hippocratisme digital, et abcès périanal et fistule (Fig. 24.22).

2. Ophtalmologique – UAA,

- conjonctivite, épisclérite, infiltrats cornéens périphériques et périphlébite rétinienne.



Fig. 24.22 Abcès périanal et fistule

Cirrhose biliaire primitive

- 1. Systémique** – maladie cholestatique et auto-immune qui affecte typiquement les femmes; fatigue, hépatomégalie, jaunisse, angiomes stellaires (Fig. 24.23), ongles blancs et érythème palmaire; prédisposition au carcinome hépatique.



Fig. 24.23 Angiome stellaire

- 2. Ophtalmologique** – KCS.

Pancréatite aiguë

- 1. Systémique** – abdomen aigu, souvent associé à une affection biliaire et à un alcoolisme.
- 2. Ophtalmologique** – nodules cotonneux (semblable à une rétinopathie de Purtscher).

Syndrome d'Alagille (dysplasie artériohépatique)

- 1. Transmission** – AD.
- 2. Systémique** – jaunisse néonatale due à l'absence ou au manque de canaux biliaires intrahépatiques, malformations cardiopulmonaires, faciès particulier, et anomalies vertébrales et du SNC.
- 3. Ophtalmologique** – embryotoxon postérieur, drusen du nerf optique et rétinopathie pigmentaire.

Maladie de Hirschsprung

- 1. Systémique** – absence congénitale de cellules ganglionnaires intestinales, entraînant constipation et distension abdominale (mégacôlon congénital).
- 2. Ophtalmologique** – hypochromie sectorielle de l'iris bilatérale (Fig. 24.24).

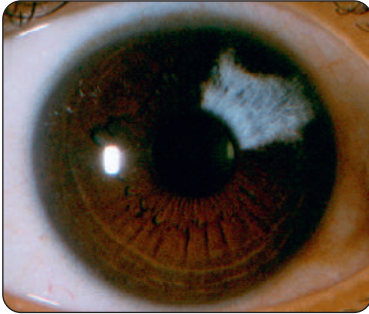


Fig. 24.24 Hypochromie sectorielle de l'iris

Syndrome de Turgot

- 1. Transmission** – AD.
- 2. Systémique** – polypose adénomateuse intestinale prédisposant au carcinome, et aux tumeurs du SNC.
- 3. Ophtalmologique** – hypertrophie congénitale de l'épithélium pigmentaire atypique.

Pathologies multisystémiques non infectieuses acquises

Sarcoïdose

- 1. Systémique**
 - Pathologie granulomateuse non caséuse avec un spectre clinique de la maladie variant de

l'affection légère d'un seul organe à l'atteinte multisystémique potentiellement fatale.

- Tissus plus fréquemment affectés – ganglions lymphatiques superficiels et du médiastin (Fig. 24.25), poumons, foie, rate, peau, glandes parotides, phalanges, et les yeux.

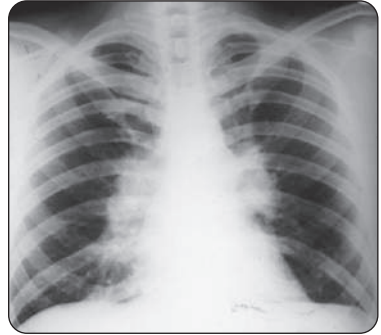


Fig. 24.25 Lymphadénopathie hilaira

- 2. Ophtalmologique** – uvéite antérieure (aiguë ou chronique), uvéite intermédiaire, uvéite postérieure, KCS et nodules conjonctivaux.

Maladie de Behçet

- 1. Systémique**
 - Maladie idiopathique qui se présente dans la 3e décennie avec une prépondérance masculine.
 - Affecte typiquement les patients de la région de l'Est méditerranéen et du Japon et est fortement associé au HLA-B51.
 - Ulcération orogénitale récidivante (Fig. 24.26) et vascularite.
 - Associations – pathologie cardiovasculaire, thrombose



Fig. 24.26 Ulcération aphteuse

veineuse, hypersensibilité cutanée et arthrite.

2. **Ophthalmologique** – panuvéite, vascularite occlusive, conjonctivite, ulcération conjonctivale, épisclérite et sclérite.

Syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada

1. Systémique

- Maladie auto-immune contre les mélanocytes entraînant une inflammation des tissus contenant des mélanocytes tels que l'uvée, l'oreille et les méninges.
- Affecte principalement les Hispaniques, les Japonais et les individus pigmentés, et est associée à HLA-DR1 et HLA-DR4.

2. Subdivision

- a. *Vogt-Koyanagi* – modifications cutanées (vitiligo et poliose – Fig. 24.27) et uvéite antérieure.
- b. *Harada* – atteinte neurologique et DR exsudatif.

3. **Ophthalmologique** – uvéite antérieure granulomateuse bilatérale ou uvéite postérieure multifocale et DR exsudatif.



Fig. 24.27 Vitiligo et poliose

Syndrome de Goodpasture

1. **Systémique** – maladie rapidement progressive affectant les poumons et les reins due à un dépôt linéaire d'anticorps dirigés contre la membrane basale.
2. **Ophthalmologique** – hémorragie rétinienne, nodules cotonneux et DR exsudatif.

Syndrome de Churg-Strauss (granulomatose allergique)

1. **Systémique** – maladie allergique définie par une inflammation granulomateuse affectant les voies respiratoires et une vascularite nécrosante ; adénopathies hilaires et infiltrats pulmonaires (syndrome de Löffler), vascularite cutanée, atteinte cardiaque et hypertension artérielle, arthralgie, et atteinte rénale.
2. **Ophthalmologique** – granulome conjonctival, sclérite, inflammation orbitaire et périartérite oculaire.

Maladie de Kawasaki (syndrome des ganglions lymphatiques cutanéomuqueux)

1. **Systémique** – vascularite idiopathique atteignant les jeunes enfants ; lymphadénopathie, langue

framboisée, éruption cutanée, œdème induré des extrémités (Fig. 24.28) et arthropathie; atteinte cardiaque tardive.



Fig. 24.28 Œdème dans le syndrome de Kawasaki

2. Ophtalmologique – conjonctivite aiguë bilatérale, kératite ponctuée superficielle, UAA et vascularite rétinienne.

Syndrome granulomateux systémique juvénile familial (syndrome de Blau, maladie de Jabs)

1. Transmission – AD.

2. Systémique – débute dans l'enfance avec atteinte de la peau, des yeux et des articulations; gonflement articulaire kystique et douloureux, contractures et éruption cutanée péribuccale intermittente.

3. Ophtalmologique – panuvéïte et choroïdite multifocale.

Maladie inflammatoire multisystémique à début néonatal

1. Systémique – maladie chronique, récidivante et idiopathique qui affecte la peau, les articulations et le SNC.

2. Ophtalmologique – uvéïte antérieure.

Infections virales

Syndrôme d'immunodéficience acquise (sida)

1. Systémique – infection par le VIH acquise par rapport homosexuel et parfois par contamination sanguine ou par seringue; infections opportunistes, tumeurs (notamment sarcome de Kaposi – Fig. 24.29), syndrome cachectique et encéphalopathie.



Fig. 24.29 Sarcome de Kaposi

2. Ophtalmologique

a. Paupières – blépharite, sarcome de Kaposi, lésions molluscum multiples, et zona ophtalmique sévère.

b. Orbite – cellulite et lymphome à cellule B.

c. Segment antérieur

- Conjonctive – sarcome de Kaposi, carcinome spinocellulaire et microangiopathie.
- Kératite – microsporidiale, herpès simplex et zona.
- KCS.
- d. *Segment postérieur* – rétinopathie à VIH, rétinite à CMV, nécrose rétinienne externe progressive (PORN), rétinite toxoplasmique, choroïde à cryptocoque, choroïde à *Pneumocystis carinii* et lymphome à cellule B intraoculaire.

Infections bactériennes

Tuberculose

1. **Systémique** – infection à *M. tuberculosis* qui affecte principalement les poumons mais peut se propager par flux sanguin aux autres sites pour former une infection généralisée (miliaire) affectant plusieurs organes et os; les écrouelles décrivent une hypertrophie des ganglions lymphatiques avec écoulement sinusien (Fig. 24.30).
2. **Ophthalmologique** – syndrome oculoglandulaire de Parinaud, phlycténulose, kératite interstitielle, uvéite antérieure granulomateuse, kératite interstitielle, sclérite, choréïdite focale ou multifocale, choréïdite serpiginieuse, périphlébite rétinienne occlusive et maladie d'Eales.

Syphilis acquise

1. **Systémique** – infection à *Treponema pallidum* sexuellement acquise; elle est divisée en stades suivants :
 - a. *Primaire* – chancre.
 - b. *Secondaire* – lymphadénopathie, éruption cutanée maculopapuleuse



Fig. 24.30 Écrouelles

(Fig. 24.31), plaques muqueuses et condylomatose.

- c. *Latente* – peut durer des années.
- d. *Tertiaire* – infiltration des gencives, aortite, tabès, et paralysie générale.
2. **Ophthalmologique** – UAA, uvéite antérieure granulomateuse, kératite interstitielle, sclérite, madarose, névrite optique, pupille d'Argyll-Robertson et paralysie oculomotrice.



Fig. 24.31 Éruption cutanée syphilitique

Maladie de Lyme (borréliose)

- 1. Systémique** – infection à *Borrelia burgdorferi* transmise par la piqûre d'une tique des bois (*Ixodes*) qui se nourrit de grands mammifères (cerfs).
 - Stade précoce – lésion cutanée annulaire étendue (érythème chronique migrant – Fig. 24.32), lymphadénopathie, et caractéristiques constitutionnelles.



Fig. 24.32 Érythème chronique migrant

- Complications tardives – arthrite chronique, polyneuropathie et encéphalopathie.
- 2. Ophtalmologique** – conjonctivite folliculaire transitoire, kératite, épisclérite, sclérite, uvéite, myosite orbitaire, névrite optique, neurorétinite, paralysie oculomotrice et syndrome de Claude Bernard-Horner réversible.

Lèpre (maladie de Hansen)

- 1. Systémique** – infection à *M. leprae* qui a une affinité pour la peau, les nerfs périphériques et les yeux.
 - a. Lépromateuse** – faciès léonin, neuropathie qui peut entraîner un raccourcissement des doigts (Fig. 24.33), nodules cutanés et nez en forme de selle.

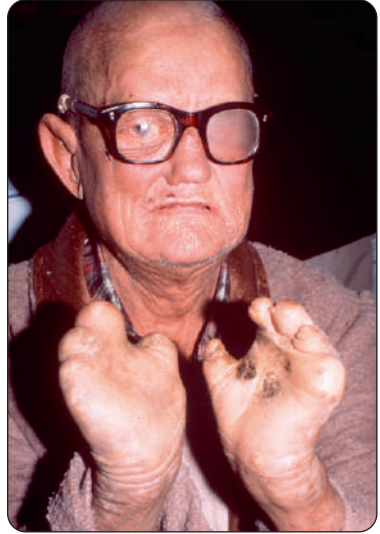


Fig. 24.33 Raccourcissement des doigts dans la lèpre

- b. Tuberculoïde** – plaques cutanées hypopigmentées et nerfs cutanés épaissis.
- 2. Ophtalmologique** – madarose, trichiasis, conjonctivite, épisclérite, sclérite et UAC.

Maladie des griffes du chat (lymphoréticulose bénigne)

- 1. Systémique** – infection à *Bartonella henselae* transmise par une griffure ou une morsure de chat; caractéristiques constitutionnelles, pustule au niveau du site d'inoculation et lymphadénopathie régionale.
- 2. Ophtalmologique** – neurorétinite, syndrome oculoglandulaire de Parinaud, choréïdite focale, uvéite intermédiaire, maculopathie exsudative, occlusion vasculaire rétinienne et panuvéite.

Infection génitale à Chlamydia

1. Systémique – infection à *Chlamydia trachomatis* transmise sexuellement ou parfois acquise par transmission d'une mère infectée à son bébé pendant l'accouchement.

- a. Chez l'homme – urétrite, épидидymite, et peut agir comme un déclencheur de maladie de Reiter.
- b. Chez la femme – cervicite, salpingite chronique, péritonite et périhépatite (syndrome de Fitz-Hugh-Curtis).

2. Ophtalmologique – conjonctivite chronique chez les adultes et conjonctivite néonatale.

Gonorrhée

1. Systémique – infection à *Neisseria gonorrhoeae* transmise sexuellement; écoulement urétral chez l'homme (Fig. 24.34) et écoulement chez la femme.



Fig. 24.34 Écoulement urétral dans la gonorrhée

2. Ophtalmologique – conjonctivite purulente et kératite secondaire.

Nocardiose

1. Systémique – infection à *Nocardia asteroides*, infection opportuniste chez les patients immunodéprimés, acquise par inhalation; nécrose suppurante et formation d'abcès dans les poumons, le cerveau et la peau.

2. Atteinte oculaire – suppuration intraoculaire.

Endocardite bactérienne

1. Systémique – infection à *S. aureus* chez les patients avec des anomalies cardiaques préexistantes; fièvre, souffle cardiaque, hippocratisme digital, splénomégalie, hémorragies pétéchiales cutanées, nodules d'Osler (lésions sensibles aux pulpes des doigts), et hémorragies sous-unguéales en flammèches (Fig. 24.35)

2. Ophtalmologique – hémorragie sous-conjonctivale, nodules de Roth, endophtalmie endogène et occlusion de l'artère rétinienne.

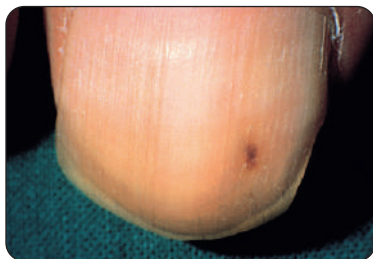


Fig. 24.35 Hémorragie sous-unguéale

Maladie de Whipple (lipodystrophie intestinale)

- 1. Systémique** – infection à *Tropheryma whipplei* qui se présente avec perte de poids, diarrhée et douleur abdominale; affection tardive possible du SNC, des poumons et des articulations.
- 2. Ophtalmologique** – secondaire à l'atteinte du SNC ou différents types d'inflammation intraoculaire.

Lymphogranulome vénérien

- 1. Systémique** – infection par une souche de *Chlamydia trachomatis* transmise sexuellement; ulcération génitale indolore et lymphadénopathie inguinale douloureuse (Fig. 24.36).

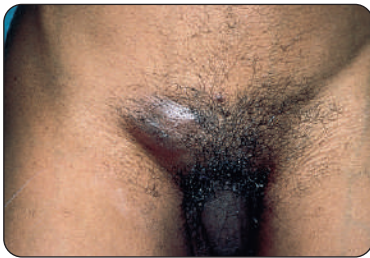


Fig. 24.36 Lymphogranulome vénérien

- 2. Ophtalmologique** – syndrome oculoglandulaire de Parinaud et kératite interstitielle.

Chancre mou

- 1. Systémique** – infection à *Haemophilus ducreyi* transmise sexuellement; ulcération génitale douloureuse et lymphadénopathie inguinale qui peut suppurer.

- 2. Ophtalmologique** – fièvre oculoglandulaire de Parinaud.

Leptospirose

- 1. Systémique** – infection à *Leptospira interrogans* acquise par la morsure de rat; atteinte rénale, hépatique, méningée et cérébrale ultérieures.
- 2. Ophtalmologique** – hémorragie sous-conjonctivale, uvéite antérieure, hémorragies rétiniques et nodules cotonneux, choréïdite et œdème papillaire.

Tularémie

- 1. Systémique** – infection à *Francisella tularensis*; transmise d'un animal infecté, par morsure de tique, ou par inhalation; ulcération cutanée et lymphadénopathie régionale, et pneumonie.
- 2. Ophtalmologique** – syndrome oculoglandulaire de Parinaud.

Infection fongique

Cryptococcose

- 1. Systémique** – infection à *Cryptococcus neoformans* acquise par inhalation et affectant principalement les patients immunodéprimés; méningite, lésions cutanéomuqueuses et affection de multiples organes.
- 2. Ophtalmologique** – choréïdite.

Candidose systémique

- 1. Systémique** – infection à *C. albicans* acquise par l'abus de drogues intraveineuses, des cathéters à demeure, et qui affecte sévèrement

les patients immunodéprimés, causant l'affection de multiples organes.

- 2. Ophtalmologique** – choroïdite multifocale, colonies vitréennes en « boules de coton », hémorragies rétinienne, endophtalmie et nécrose rétinienne.

Maladies parasitaires

Toxoplasmose

- 1. Systémique** – infestation à *Toxoplasma gondii* acquise par voie transplacentaire, par ingestion de viande crue, ou ingestion de kystes suite à la contamination accidentelle des mains lors de l'élimination de bacs à litière de chat, avec transfert ultérieur à la nourriture (voir Fig. 14.30).
- 2. Ophtalmologique** – cicatrices maculaires congénitales ou rétinite plus tard dans la vie.

Toxocarose

- 1. Systémique** – infestation à *Toxocara canis* acquise par ingestion accidentelle de terre ou de nourriture contaminées par des œufs déversés par les excréments de chien. Les très jeunes enfants qui mangent de la terre (pica) ou qui sont en contact étroit avec les chiots sont à risque particulier d'acquies la maladie.
- 2. Ophtalmologique** – granulome du pôle postérieur, granulome périphérique, ou endophtalmie chronique.

Onchocercose (cécité des rivières)

- 1. Systémique** – infestation à *Onchocerca volvulus* transmise par

la morsure de mouches noires ; les microfilaires entraînent des lésions cutanées, des nodules sous-cutanés (onchocermes – Fig. 24.37) et un lymphœdème.

- 2. Ophtalmologique** – microfilaires dans l'humeur aqueuse, UAC, kératite et chorioretinite.



Fig. 24.37 Onchocercome

Cysticercose

- 1. Systémique** – infestation à *Cysticercus cellulosae* acquise par ingestion de porc, de légumes ou d'eau contaminés ; affection des poumons, des muscles et du cerveau.
- 2. Ophtalmologique** – affection de l'orbite, du vitré et de la rétine.

Coccidioïdomycose

- 1. Systémique** – infestation à *Coccidioides immitis* acquise par inhalation ; infection pulmonaire, érythème noueux, arthropathie et méningite.
- 2. Ophtalmologique** – choroïdite multifocale, phlycténulose et uvéite antérieure.

Histoplasmose

- 1. Systémique** – infestation à *Histoplasma capsulatum* acquise par inhalation ; généralement asymptomatique, parfois atteinte pulmonaire, ou maladie disséminée dans le sida.
- 2. Ophtalmologique** – maculopathie exsudative, et choroïdite multifocale associée à une atrophie péripapillaire.

Rhinosporidiose

- 1. Systémique** – infestation à *Rhinosporidium seeberi* ; excroissances et polypes de la muqueuse nasale.
- 2. Ophtalmologique** – lésions conjonctivales polypoïdales (Fig. 24.38).

Sporotrichose

- 1. Systémique** – infestation à *Sporothrix schenckii* ; excroissances et ulcères, et parfois dissémination aux poumons, aux os et au cerveau.
- 2. Ophtalmologique** – syndrome oculoglandulaire de Parinaud et endophtalmie chronique.

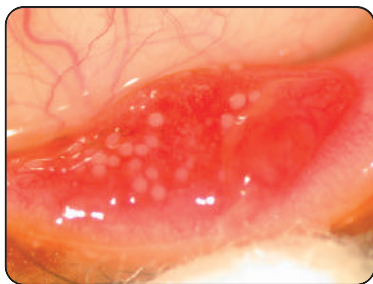


Fig. 24.38 Rhinosporidiose

Infections intra-utérines (embryopathies)

Rubéole

- 1. Systémique** – surdit , malformation cardiaque et handicap mental.
- 2. Ophtalmologique** – microphthalmie, cataracte, k ratite, glaucome et r tinopathie.

Toxoplasmose

- 1. Systémique** – convulsions, hydroc phalie, calcification intracr nienne (Fig. 24.39) et surdit .
- 2. Ophtalmologique** – choro r tinite, microphthalmie, cataracte et atrophie optique.

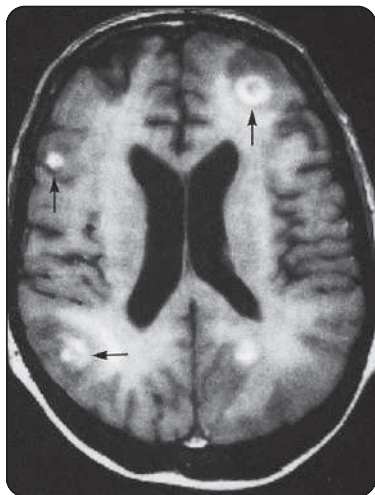


Fig. 24.39 TDM en coupe axiale montrant des calcifications intracr niennes

Cytomégalovirus

- 1. Systémique** – jaunisse, hépatosplénomégalie et calcification intracrânienne.
- 2. Ophtalmologique** – choriorétinite, microphthalmie, kératite, cataracte et atrophie optique.

Varicelle

- 1. Systémique** – handicap mental, cicatrices cutanées et déformations des membres.
- 2. Ophtalmologique** – microphthalmie, syndrome de Claude Bernard-Horner, cataracte, choriorétinite, hypoplasie du nerf optique et atrophie optique.

Syphilis

- 1. Systémique** – surdit , incisives mal form es, nez en forme de selle et ost opathie.
- 2. Ophtalmologique** – k ratite interstitielle, uv ite ant rieure, r tinopathie et atrophie optique.

Pathologies du rev tement cutan omuqueux

Pemphigo de cicatricielle

- 1. Systémique** – maladie bulleuse auto-immune qui affecte plus fr quemment les muqueuses, particuli rement la bouche (Fig. 24.40), et moins la peau.
- 2. Ophtalmologique** – conjonctivite fibrosante dans 75 % des cas avec atteinte orale, mais seulement 25 % de ceux avec l sions cutan es ; survient parfois isol ment.



Fig. 24.40 Bulles orales

Syndrome de Stevens-Johnson

- 1. Systémique** – r ponse d'hypersensibilit  retard e   un m dicament, ou r ponse   un antig ne de cellules  pith liales modifi e par une exposition m dicamenteuse ; affection orale et cro tes h morragiques des l vres (Fig. 24.41), atteinte g nitale, et l sions cutan es « en cocarde ».



Fig. 24.41 Syndrome de Stevens-Johnson

- 2. Ophtalmologique** – conjonctivite papillaire autolimit e, conjonctivite membraneuse ou pseudomembraneuse et conjonctivite fibrosante.

Eczéma atopique (dermatite)

- 1. Systémique** – maladie idiopathique, souvent familiale, fréquemment associée à l'asthme et au rhume des foins ; les deux types d'atteinte sont le type facial et celui des plis de flexion (Fig. 24.42).



Fig. 24.42 Eczéma des plis de flexion

- 2. Ophtalmique** – madarose, blépharite staphylococcique, kératoconjonctivite chronique, maladie vernale, kératocône, cataracte précoce et DR.

Acné rosacée

- 1. Systémique** – dermatose chronique, fréquente, idiopathique, affectant la peau exposée au soleil du visage et de la partie supérieure du cou ; érythème, télangiectasies, papules, pustules, hypertrophie des glandes sébacées (Fig. 24.43) et rhinophyma.
- 2. Ophtalmologique** – hyperémie conjonctivale, kératite marginale, amincissement cornéen et phlycténulose.

Dermatite herpétiforme

- 1. Systémique** – maladie chronique associée à une entéropathie au



Fig. 24.43 Acné rosacée

gluten ; groupes de petites bulles prurigineuses, symétriques sur les surfaces des extenseurs (Fig. 24.44), le cuir chevelu et les fesses.



Fig. 24.44 Dermatite herpétiforme

- 2. Ophtalmologique** – conjonctivite fibrosante.

Pemphigus vulgaire

- 1. Systémique** – maladie auto-immune sévère et potentiellement fatale ; bulles indolentes et étendues à paroi mince, qui initialement

affectent la muqueuse orale puis la peau (Fig. 24.45).

- 2. Ophtalmologique** – conjonctivite sans cicatrice.



Fig. 24.45 Pemphigoïde vulgaire

Épidermolyse bulleuse

- 1. Transmission** – AD ou AR.
- 2. Systémique** – bulles et décollement cutané chroniques suite à un traumatisme mineur (Fig. 24.46), atteinte muqueuse, dystrophie des ongles, et syndactylie partielle des mains et des pieds.
- 3. Ophtalmologique** – cicatrices palpébrales, érosions cornéennes et conjonctivite fibrosante.



Fig. 24.46 Épidermolyse bulleuse

Ichtyose congénitale

- 1. Transmission** – AR.
- 2. Systémique** – peau sèche, squameuse, brillante et hyperkératose (bébé collodion – Fig. 24.47).
- 3. Ophtalmologique** – ectropion et cataracte congénitale.



Fig. 24.47 Bébé collodion

Nævus sébacé linéaire de Jadassohn

- 1. Systémique** – lésion verruqueuse ou squameuse souvent du cuir chevelu, du front (Fig. 24.48) ou de la face; spasmes infantiles, anomalies du SNC et retard du développement.
- 2. Ophtalmologique** – ptosis, dermoïdes épibulbaires, opacité



Fig. 24.48 Nævus sébacé linéaire de Jadassohn

cornéenne, colobome des paupières, colobome du fond d'œil et microphthalmie.

Maladie de Menke

- 1. Transmission** – XLR.
- 2. Systémique** – cheveux anormaux (ressemblant à des fils de laine), hypopigmentation cutanée, retard du développement et convulsions.
- 3. Ophtalmologique** – rétinopathie pigmentaire, vaisseaux rétiens tortueux et atrophie optique.

Syndrome de Rothmund-Thomson

- 1. Transmission** – AR.
- 2. Systémique** – poikilodermie, cheveux clairsemés, petite taille, hypodontie, et dystrophie des ongles.
- 3. Ophtalmologique** – cataracte congénitale.

Syndrome de Sjögren-Larsson

- 1. Transmission** – AR.
- 2. Systémique** – ichthyose congénitale, diplégie ou tétraplégie spastiques, et handicap mental.
- 3. Ophtalmologique** – cristaux maculaires, cataracte, microphthalmie colobomateuse et rétinopathie pigmentaire.

Syndrome de Waardenburg

- 1. Transmission** – AD.
- 2. Systémique** – AD; albinisme partiel, surdité, poliose, mèches blanches frontales, et synophrie (*Fig. 24.49*) ou distribution inhabituelle de la pilosité du visage.
- 3. Ophtalmologique** – télécanthus et courte fente palpébrale,



Fig. 24.49 Syndrome de Waardenburg

hétérochromie irienne, hypopigmentation du fond d'œil, microcornée et glaucome.

Nævus d'Ota (mélanocytose mélanodermique)

- 1. Systémique** – hyperpigmentation unilatérale de la peau du visage (*Fig. 24.50*).
- 2. Ophtalmologique** – pigmentation épisclérale, hétérochromie et mammillations iriennes, glaucome, hyperpigmentation du fond d'œil chez les Caucasiens, et risque augmenté de mélanome uvéal.



Fig. 24.50 Nævus d'Ota

Pathologies endocriniennes et métaboliques acquises

Diabète sucré

- Défaut** – hyperglycémie soutenue de sévérité variable, secondaire au manque d'insuline endogène ou à son efficacité diminuée.
- Systémique** – néphropathie, athérosclérose accélérée, maladie vasculaire périphérique, ulcération neuropathique (Fig. 24.51), paralysie des paires crâniennes et infections cutanées.



Fig. 24.51 Ulcère neuropathique

3. Ophtalmologique

- Fréquent** – rétinopathie, iridopathie, et réfraction instable.
- Peu fréquent** – papillopathie, cataracte sénile accélérée, rubéose irienne, paralysie oculomotrice, et sensibilité cornéenne réduite.
- Rare** – dissociation loin-près de la pupille, syndrome de Wolfram, cataracte d'installation aiguë et mucormycose rhino-orbitaire.

Thyréotoxicose (hyperthyroïdisme)

- Défaut** – sécrétion excessive d'hormones thyroïdiennes.
- Systémique** – goitre (Fig. 24.52), tremblements fins des mains, intolérance à la chaleur, diarrhée, perte de poids, vitiligo, tachycardie et acropathie.



Fig. 24.52 Goitre

- Ophtalmologique** – rétraction des paupières, chémosis, exophtalmie, kératoconjonctivite limbique supérieure, KCS, diplopie, neuropathie optique compressive et plis choroïdiens.

Myxœdème

- Défaut** – déficience en hormone thyroïdienne.

- 2. Systémique** – intolérance au froid, voix rauque, alopecie, visage et mains bouffis (Fig. 24.53), bradycardie et peau sèche.



Fig. 24.53 Myxœdème

- 3. Ophtalmologique** – madarose, gonflement périorbitaire et palpébral, et arcs cornéens.

Hyperlipoprotéinémie

- 1. Défaut** – niveau augmenté de lipoprotéines circulantes qui peut être primaire ou secondaire.
- 2. Systémique** – xanthomatose tendineuse; athérosclérose et maladie coronarienne.
- 3. Ophtalmologique** – xanthélasma palpébral, arcs cornéens, occlusion de la veine rétinienne et lipémie rétinienne.

Syndrome de Cushing

- 1. Défaut** – élévation prolongée du niveau de glucocorticoïdes libres plasmatiques.
- 2. Systémique** – obésité, visage lunaire (Fig. 24.54), vergeture, hirsutisme chez les femmes, diabète et hypertension artérielle.



Fig. 24.54 Syndrome de Cushing

- 3. Ophtalmologique** – cataractes cortico-induites et hypertension oculaire dans le syndrome de Cushing iatrogénique, et compression du chiasma par un adénome pituitaire.

Acromégalie

- 1. Défaut** – hypersécrétion d'hormone de croissance par un adénome pituitaire acidophile.
- 2. Systémique** – grossièreté du visage, élargissement du nez, de la mâchoire, des doigts, des orteils, de la langue (macroglossie – Fig. 24.55) et des organes internes, ostéoartrrose,

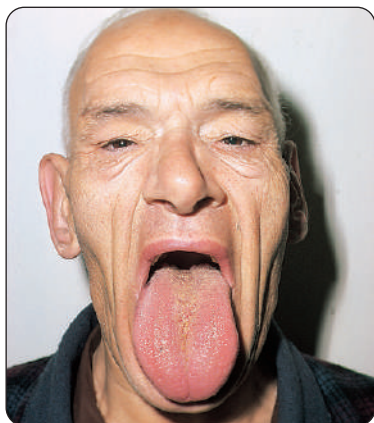


Fig. 24.55 Macroglossie

hypertension artérielle, diabète et cardiomyopathie.

- 3. Ophtalmologique** – compression du chiasma et stries angioides.

Porphyrie cutanée tardive (porphyrie hépatique et cutanée)

- 1. Transmission** – AD.
- 2. Défaut** – déficit en uroporphyrinogène-décarboxylase.
- 3. Systémique** – fragilité cutanée, éruptions sur les zones exposées au soleil, cicatrices et hyperpigmentation (Fig. 24.56); hépatomégalie, et hirsutisme chez les femmes.
- 4. Ophtalmologique** – ectropion cicatriciel, conjonctivite fibrosante et sclérite.

Goutte

- 1. Systémique** – hyperuricémie avec des dépôts tissulaires d'urate de sodium monohydraté; se présente avec des arthrites monoarticulaires



Fig. 24.56 Porphyrie cutanée tardive

aiguës; arthrite chronique tardive (Fig. 24.57), tophus, atteinte rénale et hypertension artérielle.



Fig. 24.57 Arthrite de la goutte

- 2. Ophtalmologique** – cristaux cornéens, kératopathie en bandelette et sclérite.

Hyperparathyroïdisme primaire

- 1. Systémique** – hypercalcémie due à l'hypersécrétion d'hormones parathyroïdiennes; calculs rénaux, atteinte osseuse, hypotonicité et problèmes neurologiques.
- 2. Ophtalmologique** – kératopathie en bandelette.

Hémochromatose primaire

- 1. Systémique** – AR; absorption en fer augmentée avec des dépôts

ultérieurs dans divers organes, entraînant hépatomégalie, arthropathie, diabète et cardiomyopathie.

2. Ophtalmologique – KCS.

Syndrome de Meretoja

1. Transmission – AD.

2. Systémique – amylose, visage ressemblant à un masque et lèvres saillantes, paralysie des nerfs crâniens, particulièrement du facial, et laxité cutanée.

3. Ophtalmologique – dystrophie grillagée de type 2.

Pathologies cardiovasculaires

Hypertension artérielle

1. Systémique – pression sanguine > 140/90 mmHg qui est plus fréquemment idiopathique (essentielle) et parfois secondaire à une pathologie rénale ou métabolique ; peut entraîner une insuffisance cardiaque, une maladie coronarienne, une atteinte rénale et un accident vasculaire cérébral.

2. Ophtalmologique – artériolosclérose rétinienne, occlusion de la branche veineuse de la rétine, rétinopathie, choroïdopathie, occlusion de l'artère rétinienne, macroanévrisme de l'artère rétinienne, NOIA, DR exsudatif, et paralysie oculomotrice.

Sténose carotidienne

1. Systémique – rétrécissement athéromateux souvent associé à

une ulcération, au niveau de la bifurcation de l'artère carotidienne commune ; accident vasculaire cérébral embolique.

2. Ophtalmologique – accident ischémique rétinien transitoire (amaurose fugace), occlusion de l'artère rétinienne et syndrome d'ischémie oculaire.

Myopathies

Myasthénie

1. Systémique – détérioration de la conduction neuromusculaire entraînant faiblesse et fatigabilité des muscles squelettiques ; survient dans la 3^e décennie et peut être oculaire (Fig. 24.58), bulbaire ou généralisée ; thymome dans 10 % des cas.

2. Ophtalmologique – ptosis, diplopie, et nystagmus aux mouvements.



Fig. 24.58 Myasthénie oculaire

Dystrophie myotonique (maladie de Steinert)

1. Transmission – AD.

2. Défaut – difficulté de relaxation musculaire après l'arrêt d'un effort volontaire (myotonie).

3. Systémique – expression faciale mélancolique, calvitie frontale (Fig. 24.59) et trouble de l'élocution.



Fig. 24.59 Faciès myotonique

4. Ophtalmologique – cataracte d'apparition précoce, ptosis, ophtalmoplégie, dissociation loint-près de la pupille, légère rétinopathie pigmentaire, atrophie optique bilatérale et pression oculaire basse.

Syndrome de Kearns-Sayre

- 1. Défaut** – cytopathie mitochondriale associée à des délétions de l'ADN mitochondrial.
- 2. Systémique** – ataxie, trouble de la conduction cardiaque, surdité, petite taille et diabète.
- 3. Ophtalmologique** – ptosis bilatéral et limitation des mouvements oculaires dans toutes les directions du regard

(ophtalmoplégie externe progressive), et rétinopathie pigmentaire.

Dystrophie oculopharyngée

- 1. Transmission** – AD.
- 2. Systémique** – faiblesse des muscles pharyngés et fonte des temporaux.
- 3. Ophtalmologique** – ptosis bilatéral et ophtalmoplégie externe progressive.

Pathologies neurologiques

Sclérose en plaques

1. Systémique

- Maladie démyélinisante idiopathique affectant la substance blanche du SNC qui survient dans la 3^e-4^e décennie avec atteinte récurrente-rémittente ou progressive sans rémission.
- L'IRM montre des plaques périventriculaires ovales ou du corps calleux perpendiculaires à l'axe des ventricules (Fig. 24.60).

2. Ophtalmologique – névrite optique (généralement rétrobulbaire), ophtalmoplégie internucléaire, nystagmus, *skew deviation*, paralysie

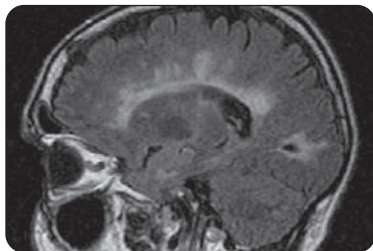


Fig. 24.60 IRM, en FLAIR et en coupe sagittale, montrant des plaques de démyélinisation

oculomotrice, uvéite intermédiaire et périphlébite rétinienne.

Encéphalopathie de Wernicke (syndrome de Wernicke-Korsakoff)

- 1. Systémique** – neuropathie associée à un déficit en thiamine, habituellement secondaire à l'abus chronique d'alcool.
- 2. Ophtalmologique** – nystagmus, pupilles aréactives, paralysie du regard, et paralysie bilatérale du VI.

Syringomyélie

- 1. Systémique** – présence de cavités entourées de gliose affectant les faisceaux croisés spinothalamiques de la moelle épinière et du bulbe (syringobulbie); perte de la douleur et de la température mais préservation du touché et fonte des petits muscles de la main.
- 2. Ophtalmologique** – syndrome de Claude Bernard-Horner.

Syndrome de Cogan

- 1. Systémique** – acouphènes, vertiges et surdité d'apparition brutale chez le jeune adulte. Certains patients peuvent développer vascularite nécrosante et aortite.
- 2. Ophtalmologique** – kératite interstitielle, uvéite, sclérite et vascularite rétinienne.

Maladie de Devic (neuromyéélite optique)

- 1. Systémique** – myélite transverse de la moelle épinière.
- 2. Ophtalmologique** – névrite rétrobulbaire bilatérale.

Syndrome de Steele-Richardson-Olszewski

- 1. Systémique** – maladie idiopathique définie par une détérioration neurologique et mentale dans la vieillesse.
- 2. Ophtalmologique** – paralysie supranucléaire progressive.

Syndrome de Louis-Bar (ataxie-télangiectasie)

- 1. Transmission** – AR.
- 2. Systémique** – ataxie, trouble de l'élocution, télangiectasies cutanées, lymphopénie, retard de croissance et handicap mental.
- 3. Ophtalmologique** – télangiectasies de la conjonctive bulbaire (Fig. 24.61) et troubles des mouvements oculaires.



Fig. 24.61 Télangiectasie conjonctivale dans le syndrome de Louis-Bar

Ataxie cérébelleuse de type 1

- 1. Transmission** – AD.
- 2. Systémique** – ataxie progressive et dysarthrie avec espérance de vie réduite.
- 3. Ophtalmologique** – nystagmus, strabisme, rétraction palpébrale, ophtalmoplégie supranucléaire et atrophie optique.

Ataxie de Friedreich

1. **Transmission** – AR.
2. **Systémique** – ataxie, dysarthrie, scoliose, diabète et atteinte cardiaque.
3. **Ophthalmologique** – rétinopathie pigmentaire, nystagmus et atrophie optique.

Atrophie olivopontocérébelleuse de type III

1. **Transmission** – AD.
2. **Systémique** – ataxie, tremblements et mouvements involontaires.
3. **Ophthalmologique** – maculopathie en « œil de bœuf ».

Dysplasie frontonasale (syndrome de la fissure médiane)

1. **Systémique** – anomalies médiofaciales, défauts de la base du crâne (Fig. 24.62) et encéphalocèle, agénésie du corps calleux (Fig. 24.63) et insuffisance hypophysaire.
2. **Ophthalmologique** – hypertélorisme, *morning glory*, colobome de la papille et microphthalmie.

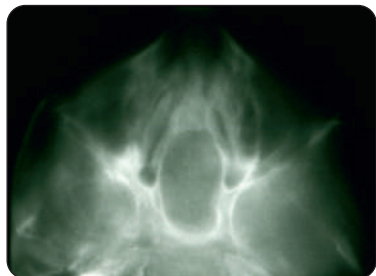


Fig. 24.62 Défaut de la base du crâne

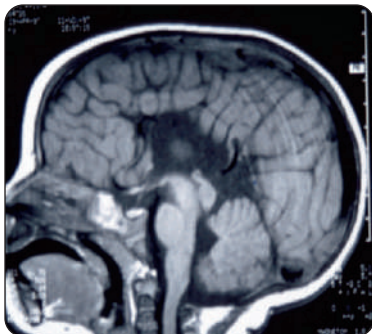


Fig. 24.63 IRM en coupe sagittale montrant l'absence de corps calleux

Syndrome de Morsier (dysplasie septo-optique)

1. **Systémique** – agénésie du septum pellucidum, amincissement ou agénésie du corps calleux (voir Fig. 24.63) et hypopituitarisme.
2. **Ophthalmologique** – hypoplasie bilatérale du nerf optique.

Syndrome de Gillespie

1. **Transmission** – AR.
2. **Systémique** – ataxie cérébelleuse et handicap mental.
3. **Ophthalmologique** – aniridie.

Syndrome de Hallervorden-Spatz

1. **Transmission** – AR.
2. **Systémique** – détérioration psychomotrice progressive.
3. **Ophthalmologique** – flecks rétinien et maculopathie en « œil de bœuf ».

Syndrome de Kjellin

1. **Transmission** – AR.
2. **Systémique** – parésie spastique et démence.
3. **Ophtalmologique** – dystrophie rétinienne.

Maladie de Norrie

1. **Transmission** – XLR.
2. **Systémique** – dégénérescence psychomotrice et surdité.
3. **Ophtalmologique** – dysplasie vitréorétinienne et masse rétrocrystallinienne, plis rétiens, DR, opacité cornéenne, cataracte et atrophie irienne.

Syndrome de Riley-Day (dysautonomie familiale)

1. **Transmission** – AR.
2. **Systémique** – aplasie congénitale des neurones végétatifs périphériques.
3. **Ophtalmologique** – KCS, ulcération cornéenne et tortuosité vasculaire rétinienne.

Syndrome d'Usher

1. **Transmission** – AR.
2. **Systémique** – surdité.
3. **Ophtalmologique** – rétinopathie pigmentaire.

Syndrome de Walker-Warburg

1. **Transmission** – AR.
2. **Systémique** – hydrocéphalie, malformation cérébrale, épilepsie, dystrophie musculaire et décès prématuré.
3. **Ophtalmologique** – dysplasie rétinienne, anomalie de Peters, cataracte, colobome uvéal, microphthalmie, et hypoplasie du nerf optique.

Phacomatoses

Neurofibromatose 1 (maladie de von Recklinghausen)

1. **Transmission** – AD.
2. **Systémique** – taches café-au-lait, taches de rousseur axillaires, neurofibromes (Fig. 24.64) et anomalies osseuses.



Fig. 24.64 Neurofibromes

3. **Ophtalmologique** – neurofibromes des paupières, tumeurs neurales orbitaires, gliome du nerf optique, encéphalocèle sphéno-orbitaire, nodules iriens de Lisch, mammillations iriennes, ectropion congénital de l'uvée, glaucome, nerfs cornéens proéminents, nævus choroïdien, astrocytome rétinien.

Neurofibromatose 2

1. **Transmission** – AD.
2. **Systémique** – neurinomes de l'acoustique bilatéraux (Fig. 24.65).

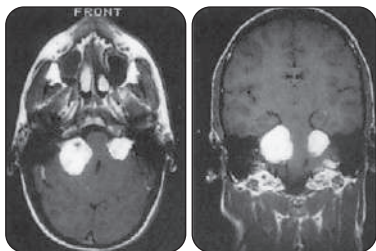


Fig. 24.65 IRM avec rehaussement montrant un neurinome de l'acoustique bilatéral

3. **Ophthalmologique** – cataracte d'apparition précoce, hamartome combiné de l'EP et de la rétine, et ophtalmoplégie.

Sclérose tubéreuse (maladie de Bourneville)

1. **Transmission** – AD dans 60 %.
2. **Systémique**
 - La triade classique (a) *épilepsie*, (b) *retard mental* et (c) *adénome sébacé* (Fig. 24.66) est présente chez une minorité de patients, mais permet le diagnostic quand elle est présente.
 - Autres manifestations – hamartome sous-unguéal, taches en feuille de sorbier, plaques en peau de chagrin, astrocytome intracérébral et tumeurs viscérales.
3. **Ophthalmologique** – astrocytomes du fond d'œil, taches hypopigmentées de l'iris et colobome irien atypique.



Fig. 24.66 Adénome sébacé et plaque fibreuse sur le front

Syndrome de Von Hippel-Lindau

1. **Transmission** – AD.
2. **Systémique** – hémangioblastome du SNC affectant le cervelet (Fig. 24.67) et la moelle épinière, phéochromocytome, et tumeurs ou kystes des autres organes.
3. **Ophthalmologique** – hémangioblastomes rétiens, qui peuvent être multiples et bilatéraux.

Syndrome de Sturge-Weber (angiomatose encéphalotrigéménée)

1. **Systémique** – sporadique; nævus flammeus facial (tache lie-de-vin) et hémangiome leptoméningé

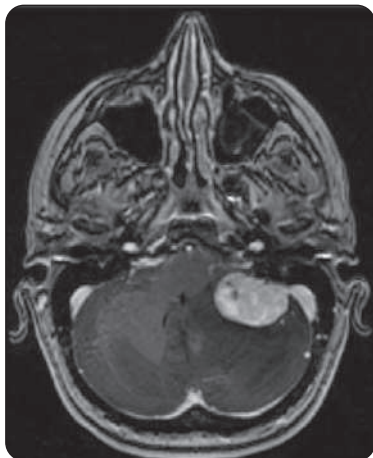


Fig. 24.67 IRM en coupe axiale montrant un hémangioblastome cérébelleux



Fig. 24.68 TDM en coupe axiale montrant un hémangiome méningé et une atrophie cérébrale

(*Fig. 24.68*) pouvant entraîner convulsions, hémiparésie ou hémianopsie.

- 2. Ophtalmologique** – glaucome, hémangiome épiscléral, hémangiome choroïdien diffus et hétérochromie irienne.

Syndrome de Klippel-Treunay-Weber

- 1. Systémique** – sporadique ; nævus flammeus facial (tache lie-de-vin), hémangiomes cutanés, hypertrophie d'un membre, hypertrophie des tissus mous, et varices ou malformations veineuses.
- 2. Ophtalmologique** – hémangiomes oculaires, varices orbitaires et glaucome.

Pathologies hématologiques

Leucémie

1. Systémique

- Malignité des cellules souches hématopoïétiques, aiguë ou chronique, myélocytaire ou lymphocytaire.
- Fatigue, infections récidivantes, ecchymoses et saignement faciles (*Fig. 24.69*), lymphadénopathie et hépatosplénomégalie.

2. Ophtalmologique

- infiltrations leucémiques directes pouvant affecter l'uvée et l'orbite, et indirectes entraînant anémie, thrombocytopénie et hyperviscosité à l'origine



Fig. 24.69 Saignement dans une leucémie aiguë

de saignement intraoculaire, d'infection et d'occlusion vasculaire.

Anémie

1. Systémique

- Diminution des érythrocytes circulants ou du taux d'hémoglobine, qui survient quand l'équilibre entre perte et production sanguine est perturbé.
- Pâleur et glossite atrophique (Fig. 24.70), koïlonychie et stomatite angulaire.

2. Ophtalmologique – rétinopathie drépanocytaire, neuropathie optique dans l'anémie pernicieuse, hémorragies rétiniennes en flammèches, nodules cotonneux, nodules de Roth et tortuosité veineuse.

Syndrome primaire des anticorps antiphospholipides

1. Systémique

- Maladie auto-immune préthrombotique survenant chez les patients qui n'ont pas de LED mais qui sont positifs aux anticorps antiphospholipides.



Fig. 24.70 Pâleur et glossite atrophique dans l'anémie

- Se présente chez les jeunes adultes avec occlusion veineuse et artérielle, et fausses couches spontanées récidivantes; aussi anomalies des valves cardiaques, atteinte rénale et livedo reticularis.

2. Ophtalmologique – occlusion vasculaire rétinienne, nodules cotonneux et dilatation veineuse; neuropathie optique ischémique antérieure, amaurose fugace et télangiectasies conjonctivales.

Polyglobulie (maladie de Vaquez)

- 1. Systémique** – prolifération néoplasique d'érythrocytes; pléthore (Fig. 24.71), splénomégalie, prurit et accident vasculaire cérébral.
- 2. Ophtalmologique** – rétinopathie de bas débit, télangiectasies conjonctivales et occlusion veineuse rétinienne.



Fig. 24.71 Pléthore

Macroglobulinémie de Waldenström

1. Systémique

- Affection lymphoproliférative maligne avec production d'IgM monoclonales.
- Fatigue, saignement muqueux, lymphadénopathie, hépatosplénomégalie, phénomène de Raynaud et maladie vasculaire périphérique.

2. Ophtalmologique – rétinopathie de bas débit, exophtalmie, cristaux cornéens, uvéite intermédiaire et nodules cotonneux.

Syndrome de Kasabach-Merritt

1. Systémique – thrombocytopénie et coagulation intravasculaire associées à des hémangiomes à expansion rapide du tronc, des extrémités et des viscères abdominaux.

2. Ophtalmologique – hémangiomes palpébraux et orbitaires.

Syndrome de Hermansky-Pudlak

1. Transmission – AR.

2. Systémique – albinisme, ecchymose dès l'enfance due à un dysfonctionnement plaquettaire, et fibrose pulmonaire.

3. Ophtalmologique – albinisme oculaire.

Syndrome de Rendu-Osler-Weber (télangiectasies hémorragiques héréditaires)

1. Transmission – AD.

2. Systémique – télangiectasies de la peau, des lèvres, de la langue (Fig. 24.72) et de la bouche; épistaxis, et saignement des intestins et des poumons.

3. Ophtalmologique – télangiectasies conjonctivales et hémorragies rétiniennes.



Fig. 24.72 Télangiectasie de la langue

Pathologies néoplasiques

Lymphome

1. Systémique – groupes de pathologies définies par une prolifération néoplasique de cellules immunitaires caractérisée par une lymphadénopathie, des symptômes généraux et parfois une atteinte du SNC.

2. Ophtalmologique

- a. Maladie de Hodgkin** – uvéite antérieure, hyalite et lésions multifocales du fond d'œil ressemblant à une chorioretinite.

- b. *Lymphome non hodgkinien* – atteinte conjonctivale, atteinte orbitaire, syndrome de Mikulicz et infiltration uvéale.
- c. *Lymphome du SNC à cellules B* – uvéite intermédiaire, infiltrats sous l'EP et infiltration choroïdienne à contours géographiques.

Myélome multiple

1. **Systémique** – prolifération maligne de plasmocytes; lésions osseuses lytiques (Fig. 24.73), atteinte rénale, anémie et hyperviscosité sanguine.
2. **Ophthalmique** – rétinopathie de bas débit, exophtalmie, cristaux cornéens, kystes de la pars plana et occlusions veineuses rétinienne.

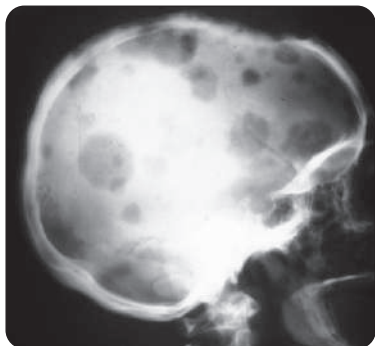


Fig. 24.73 Lésions crâniennes lytiques dans un myélome

Xeroderma pigmentosum

1. **Transmission** – AR.
2. **Systémique** – dystrophie cutanée et cancers multiples, dysmorphie faciale en tête d'oiseau (Fig. 24.74), ataxie et retard mental.



Fig. 24.74 Xeroderma pigmentosum

3. **Ophthalmique** – cancers des paupières, cicatrices conjonctivales, carcinome spinocellulaire de la conjonctive et kératite.

Syndrome myasthénique d'Eaton-Lambert

1. Définition

- Maladie auto-immune de la jonction neuromusculaire souvent associée à un carcinome bronchique à petites cellules sous-jacent.
- Difficulté progressive à la marche qui peut survenir jusqu'à deux années avant les premières manifestations cliniques du carcinome associé.

2. **Ophthalmique** – ptosis et diplopie.

Histiocytose X (histiocytose à cellules de Langerhans)

1. **Systémique** – groupe de trois entités cliniquement différentes dans lesquelles il existe des infiltrats histiocytaires multiples prenant l'aspect de cellules de Langerhans.
2. **Ophthalmique** – l'incidence des signes oculaires est variable selon le sous-groupe :
 - a. *Granulome éosinophile* – parfois associé à une exophtalmie.
 - b. *Maladie de Letterer-Siwe* – pas de manifestations oculaires.
 - c. *Maladie de Hand-Schüller-Christian* – souvent associée à une exophtalmie.

Syndrome de Muir-Torre

Caractérisé par la présence de tumeurs cutanées des glandes sébacées qui peuvent être uniques ou multiples, bénignes ou malignes, associées à une néoplasie viscérale – le plus souvent un carcinome colique.

Syndrome de Bazex

1. **Transmission** – AD.
2. **Systémique** – lésions eczématiformes et psoriasiformes associées à un carcinome des voies respiratoires supérieures ou du tractus digestif.
3. **Ophthalmique** – carcinome basocellulaire palpébral.

Syndrome de Gardner

1. **Transmission** – AD.
2. **Systémique** – polypes adénomateux du côlon (*Fig. 24.75*) qui prédisposent aux carcinomes, dents surnuméraires, dysplasie fibreuse du



Fig. 24.75 Polypose adénomateuse

crâne, ostéomes, fibromes et kystes épithéliaux.

3. **Ophthalmique** – hypertrophie congénitale atypique de l'EP rétinien.

Syndrome de Gorlin-Goltz (carcinome basocellulaire nœvoïde)

1. **Transmission** – AD.
2. **Systémique** – multiples carcinomes basocellulaires et autres tumeurs, large visage (*Fig. 24.76*), macrocéphalie et anomalies des côtes.



Fig. 24.76 Syndrome de Gorlin-Goltz

3. **Ophthalmique** – carcinome basocellulaire des paupières, hypertélorisme, cataracte, colobome irien et microphthalmie.

Syndrome de Maffucci

- 1. Systémique** – enchondromatose associée à de multiples hémangiomes cutanés ou viscéraux.
- 2. Ophtalmique** – hémangiomes capillaires des paupières et des orbites.

Néoplasie endocrine multiple type IIB (syndrome de Sipple)

- 1. Transmission** – AD.
- 2. Systémique** – multiples neuromes de la langue, des lèvres (Fig. 24.77) et de la muqueuse intestinale; aspect marfanoïde, carcinome thyroïdien médullaire, phéochromocytome et hyperparathyroïdie.



Fig. 24.77 Syndrome de Sipple

- 3. Ophtalmique** – neurofibromes palpébraux, neuromes conjonctivaux, nerfs cornéens proéminents, mauvaise dilatation pupillaire.

Maladies rénales

Néphropathie à IgA

- 1. Systémique** – glomérulonéphrite qui atteint principalement les hommes, et qui se manifeste par une hématurie, une pharyngite, une asthénie et des douleurs musculaires.

- 2. Ophtalmique** – uvéite antérieure et sclérite.

Glomérulonéphrite membranoproliférative type II

- 1. Systémique** – maladie rénale idiopathique avec un aspect histologique caractéristique et qui se manifeste à l'enfance avec un syndrome néphrotique ou une néphrite aiguë.
- 2. Ophtalmique** – dépôts au niveau du pôle postérieur ressemblant à des drusen.

Néphrite tubulo-interstitielle et uvéite (TINU)

- 1. Systémique** – maladie immune oculorénale qui atteint typiquement les adolescentes, et qui se manifeste par des signes généraux, une protéinurie, une hypertension artérielle et une insuffisance rénale.
- 2. Ophtalmique** – uvéite antérieure bilatérale qui suit les manifestations rénales.

Syndrome d'Alport

- 1. Transmission** – AD ou XLR.
- 2. Systémique** – surdité progressive et atteinte rénale avec une membrane basale glomérulaire anormale.
- 3. Ophtalmique** – lenticône antérieur, rétinopathie en taches (*flecks*) et dystrophie cornéenne postérieure polymorphe.

Syndrome rein-colobome (syndrome papillorénal)

- 1. Transmission** – AD.
- 2. Systémique** – hypoplasie rénale.
- 3. Ophtalmique** – colobome du disque optique et microphthalmie.

Autres maladies métaboliques congénitales

Homocystinurie

- 1. Transmission** – AR.
- 2. Déficit** en cystathionine-bêta-synthétase à l'origine d'une accumulation d'homocystéine et de méthionine.
- 3. Systémique** – cheveux blonds et éruption malaire (Fig. 24.78), aspect marfanoïde, retard psychomoteur, ostéoporose, problèmes psychiatriques et phénomènes thrombo-emboliques.
- 4. Ophtalmique** – ectopie cristallinienne, myopie et DR.



Fig. 24.78 Homocystinurie

Alcaptonurie

- 1. Transmission** – AR.
- 2. Accumulation** tissulaire d'acide homogentisique secondaire à un déficit en acide homogentisique oxydase.

- 3. Systémique** – urines foncées, résidus foncés de sueur, pigmentation grisâtre du cartilage du nez et des lobes des oreilles (onchonose), dégénérescence des disques intervertébraux (Fig. 24.79) et arthropathie.



Fig. 24.79 Dégénérescence du disque optique dans une alcaptonurie

- 4. Ophtalmique** – ochronose de la sclère et des tendons des muscles droits horizontaux, et pigmentation cornéenne juxtalimbique en gouttelettes d'huile.

Maladie de Wilson (dégénérescence hépatolenticulaire)

- 1. Transmission** – AR.
- 2. Déficit** en céruloplasmine qui donne des dépôts de cuivre dans différents tissus, en particulier le foie et le cerveau.

- 3. Systémique** – hépatopathie chronique, dysarthrie, tremblement, mouvements involontaires et troubles psychiques.
- 4. Ophtalmique** – anneau de Kayser-Fleischer et cataracte en tournesol.

Syndrome de Refsum (hérédopathie ataxique polynévritique)

- 1. Transmission** – AR.
- 2. Déficit** en phytanoyl-CoA hydrolase qui donne une accumulation d'acide phytanique.
- 3. Systémique** – ataxie cérébelleuse, neuropathie périphérique, ichtyose (Fig. 24.80), surdité, anosmie et cardiomyopathie.
- 4. Ophtalmique** – rétinopathie pigmentaire, atrophie optique, cataracte et nystagmus.

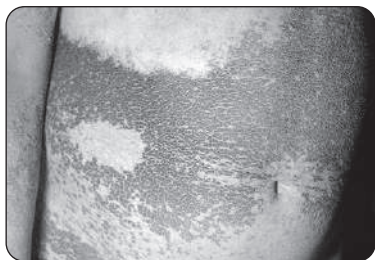


Fig. 24.80 Icthyose

Galactosémie

- 1. Transmission** – AR.
- 2. Déficit** en galactose-1-phosphate uridyl transférase à l'origine d'une diminution de l'utilisation du galactose.
- 3. Systémique** – commence dès la petite enfance avec retard de croissance, vomissements, hépatomégalie et hypoglycémie.

- 4. Ophtalmique** – cataracte congénitale en gouttelette d'huile.

Syndrome de Bassen-Kornzweig (abétalipoprotéinémie)

- 1. Transmission** – AR.
- 2. Déficit** en bêta-lipoprotéine à l'origine d'une malabsorption et d'un déficit en vitamine A.
- 3. Systémique** – ataxie spinocérébelleuse et acanthocytose.
- 4. Ophtalmique** – rétinopathie pigmentaire, ptosis et ophtalmoplégie progressive externe, xanthélasma et arc cornéen.

Tyrosinémie type 2 (syndrome de Richner-Hanhart)

- 1. Transmission** – AR.
- 2. Déficit** en tyrosine aminotransférase soluble qui entraîne une augmentation de la tyrosinémie.
- 3. Systémique** – retard psychomoteur et kératose palmaire.
- 4. Ophtalmique** – pseudodendrites cornéens à bords cristallins, cornea verticillata et épaissement conjonctival.

Hyperlysinémie

- 1. Transmission** – AR.
- 2. Déficit** en lysine alpha-kétoglutarate réductase.
- 3. Systémique** – laxité ligamentaire, hypotonie musculaire, convulsions et handicap mental.
- 4. Ophtalmique** – ectopie cristallinienne.

Hyperornithinémie

- 1. Transmission** – AR.
- 2. Déficit** en ornithine aminotransférase.

3. **Systémique** – hyperornithinémie et ornithinurie.
4. **Ophthalmique** – atrophie gyvée, myopie et cataracte précoce.

Maladie de Norum

1. **Transmission** – AR.
2. **Déficit** en lécithine-cholestérol acyltransférase à l'origine d'une accumulation de cholestérol non estérifié.
3. **Systémique** – athérosclérose précoce, maladie rénale et anémie.
4. **Ophthalmique** – opacification cornéenne progressive et aspect nuageux cornéen en forme d'arc qui s'étend vers la sclère.

Syndrome de Lowe (syndrome oculocérébrorénal)

1. **Transmission** – XLR.
2. **Déficit** dans le métabolisme des acides aminés.
3. **Systémique** – retard psychomoteur, hypotonie musculaire, atteinte rénale, front proéminent, yeux enfoncés dans les orbites et joues potelées.
4. **Ophthalmique** – cataracte, glaucome, myosis et mauvaise dilatation pupillaire, et lenticône postérieur.

Mannosidose

1. **Transmission** – AR.
2. Sécrétion urinaire anormale d'un oligosaccharide contenant du mannose secondaire à un déficit en alpha-mannosidase.
3. **Systémique** – retard psychomoteur, hépatosplénomégalie, déformation osseuse et surdité.
4. **Ophthalmique** – cataracte, opacification cornéenne, mouvements oculaires anormaux et atrophie optique.

Déficit en sulfite oxydase

1. **Transmission** – AR.
2. **Systémique** – détérioration psychomotrice progressive et décès précoce.
3. **Ophthalmique** – ectopie cristallinienne.

Maladie de Tangier

1. **Transmission** – AR.
2. Absence de lipoprotéines de haute densité et accumulation tissulaire d'esters de cholestérol.
3. **Systémique** – grosses amygdales, diplégie faciale, neuropathie et splénomégalie.
4. **Ophthalmique** – cristaux cornéens et cornea verticillata.

Hyperoxalurie primaire

1. **Transmission** – AR.
2. **Déficit** au niveau du métabolisme du glycoxylate qui résulte en une excrétion de grandes quantités d'oxalates.
3. **Systémique** – atteinte rénale et dépôts généralisés d'oxalate de calcium dans les autres tissus (oxalose).
4. **Ophthalmique** – cristaux rétiens et lésions maculaires noires.

Mucopolysaccharidoses

Syndrome de Hurler (MPS IH)

1. **Transmission** – AR.
2. **Systémique** – retard psychomoteur, arrêt de la croissance, faciès élargi, visage grossier (*Fig. 24.81*), macroglossie, doigts trapus et hépatosplénomégalie.



Fig. 24.81 Syndrome de Hurler

- 3. Ophtalmique** – opacification cornéenne, glaucome, rétinopathie pigmentaire et atrophie optique.

Syndrome de Scheie (MPS IS)

- 1. Transmission** – AR.
- 2. Systémique** – faciès large, macrostomie, cou court, hirsutisme tronculaire, valvulopathie aortique et intellect normal.
- 3. Ophtalmique** – rétinopathie pigmentaire, opacification cornéenne et atrophie optique.

Syndrome de Hunter (MPS II)

- 1. Transmission** – XLR.
- 2. Systémique** – retard psychomoteur, arrêt de la croissance, macrocéphalie, visage grossier, cyphose et hépatosplénomégalie.
- 3. Ophtalmique** – rétinopathie pigmentaire et glaucome.

Syndrome de Sanfilippo (MPS III A-D)

- 1. Transmission** – AR.
- 2. Systémique** – modifications modérées du visage, hirsutisme, hyperactivité et handicap mental sévère.
- 3. Ophtalmique** – rétinopathie pigmentaire et glaucome.

Syndrome de Morquio (MPS IVA)

- 1. Transmission** – AR.
- 2. Systémique** – modifications modérées de la face, nanisme, anomalies squelettiques (Fig. 24.82) et intellect normal.
- 3. Ophtalmique** – opacification cornéenne et glaucome.



Fig. 24.82 Anomalies squelettiques dans un syndrome de Morquio

Syndrome de Maroteaux-Lamy (MPS VI)

- 1. Transmission** – AR.
- 2. Systémique** – similaire au syndrome de Hurler mais intellect normal.
- 3. Ophtalmique** – opacification cornéenne, glaucome, dilatation vasculaire rétinienne et atrophie optique.

Syndrome de Sly (MPS VII)

- 1. Transmission** – AR.
- 2. Systémique** – faciès grossier, macrocéphalie, dysostose multiple, hépatosplénomégalie et handicap mental.
- 3. Ophtalmique** – opacification cornéenne, rétinopathie pigmentaire et glaucome.

Sphingolipidoses

Maladie de Tay-Sachs (gangliosidose Gm2 type I)

- 1. Transmission** – AR.
- 2. Systémique** – surdité progressive, spasticité et convulsions.
- 3. Ophtalmique** – tache rouge cerise maculaire.

Syndrome de Sandhoff (gangliosidose Gm2 type II)

- 1. Transmission** – AR.
- 2. Systémique** – dégénérescence neurologique similaire à la maladie de Tay-Sachs.
- 3. Ophtalmique** – tache rouge cerise maculaire.

Maladie de Niemann-Pick

Type A (aiguë neuropathique)

- 1. Systémique** – détérioration psychomotrice et décès précoce.
- 2. Ophtalmique** – tache rouge cerise maculaire et opacification cornéenne modéré.

Type B (chronique non neuropathique)

- 1. Systémique** – survie jusqu'à l'âge adulte.
- 2. Ophtalmique** – maculopathie en œil de bœuf.

Type C (chronique neuropathique)

- 1. Systémique** – atteinte variable du SNC et décès de l'âge de 5 ans jusqu'à l'âge adulte.
- 2. Ophtalmique** – paralysie du regard et mouvements oculaires anormaux.

Types D et E

- 1. Systémique** – ataxie et athétose.
- 2. Ophtalmique** – paralysie du regard.

Mucopolipidoses

Type I (syndrome de Goldberg – sialidose)

- 1. Transmission** – AR.
- 2. Systémique** – surdité, hypotonie, tronc court, ataxie cérébelleuse, aspects ressemblant au syndrome de Hurler et convulsions myotoniques.
- 3. Ophtalmique** – cataracte et tache maculaire rouge cerise.

Type II (maladie des cellules I de Leroy)

- 1. Transmission** – AR.
- 2. Systémique** – retard psychomoteur, macroglossie, diminution de la mobilité articulaire et luxation de la hanche.
- 4. Ophtalmique** – opacification cornéenne et glaucome.

Type III (syndrome polydystrophique pseudo-Hurler)

- 1. Transmission** – AR.
- 2. Systémique** – forme modérée du type II.
- 3. Ophtalmique** – opacification cornéenne.

Type IV

- 1. Transmission** – AR.
- 2. Systémique** – retard psychomoteur et organomégalie.

- 3. Ophtalmique** – opacification cornéenne, cataracte et rétinopathie pigmentaire.

Cystinose néphropathique

- 1. Transmission** – AR.
- Anomalie du transport lysosomal de la cystine donnant une accumulation de cystéine dans les reins (syndrome de Fanconi).
- 3. Systémique** – arrêt de la croissance, petite taille, cheveux blonds, teint clair, hypothyroïdie et atteinte rénale.
- 4. Ophtalmique** – cristaux cornéens, cataracte, rétinopathie pigmentaire.

Maladie de Fabry

- 1. Transmission** – XLR.
- Anomalie du stockage lysosomal causée par un déficit en alpha-galactosidase.
- 3. Systémique** – poussées périodiques de douleurs à type de brûlure au niveau des extrémités et de l'abdomen, télangiectasies cutanées pourpres (angiokératome diffus – Fig. 24.83), atteinte rénale et cardiopulmonaire, ostéoporose et retard de croissance.



Fig. 24.83 Angiokératome diffus

- 4. Ophtalmique** – cornea verticillata, cataracte, télangiectasies conjonctivales, tortuosité vasculaire rétinienne, paralysie du III et nystagmus.

Maladie de Farber

- 1. Transmission** – AR.
- Anomalie du stockage lysosomal secondaire à un déficit en céramidase.
- 3. Systémique** – dysphonie, aphonie, dermatite, lymphadénopathie, retard psychomoteur et atteinte cardiaque et rénale.
- 4. Ophtalmique** – tache maculaire rouge cerise, lésion conjonctivale ressemblant à une pinguécule, et opacités cornéennes nodulaires.

Maladie de Jansky-Bielschowsky (CLN2)

- 1. Systémique** – début vers la petite enfance avec un retard mental, une ataxie et une épilepsie avec décès précoce.
- 2. Ophtalmique** – dégénérescence rétinienne et atrophie optique.

Maladie de Batten (lipofuscinose céréoïde neuronale – CLN3)

- 1. Transmission** – AR.
- Accumulation de lipopigments dans les tissus.
- 3. Systémique** – retard psychomoteur, ataxie, hypotonie et mouvements myocloniques.
- 4. Ophtalmique** – dysplasie rétinienne et leucocorie, maculopathie en œil de bœuf, rétinopathie pigmentaire et atrophie optique.

Défauts chromosomiques

Trisomie 21

- 1. Anomalie** – trisomie 21 .
- 2. Systémique** – handicap mental, arrêt de la croissance, petit crâne aplati dans le sens antéropostérieur, aplatissement de la base du nez, épicanthus, base du nez large, plis épicanthaux et fissures palpébrales obliques (Fig. 24.84), excès de peau au niveau du cou, phalanges courtes avec pli palmaire unique, atteinte cardiorespiratoire et espérance de vie réduite.



Fig. 24.84 Trisomie 21

- 3. Ophtalmique** – plis épicanthaux, taches de Brushfield, myopie, cataracte ponctuée bleue, strabisme, kératocône, hypoplasie irienne et vascularisation anormale du disque optique.

Syndrome de Turner

- 1. Anomalie** – XO avec 45 chromosomes.
- 2. Systémique** – hypogonadisme, hirsutisme chez les femmes, cou palmé (Fig. 24.85), anomalies squelettiques et anomalies rénales.
- 3. Ophtalmique** – kératocône, télangiectasies conjonctivales, sclère bleue, cataracte et maladie de Coats.



Fig. 24.85 Cou palmé dans un syndrome de Turner

Syndrome d'Edward

- 1. Anomalie** – trisomie 18.
- 2. Systémique** – anomalies crâniennes, micrognathie, cou palmé, doigts courts, implantation basse des oreilles, surdit , anomalies cardiaques et handicap mental.

- 3. Ophtalmique** – ptosis, microphthalmie, opacité cornéenne, cataracte, colobome de l'uvée et du disque optique et dysplasie vitréorétinienne.

Syndrome de l'œil de chat

- 1. Anomalie** – trisomie 22 partielle.
- 2. Systémique** – atrésie anale, anomalies cardiaques, agénésie rénale, anomalies préauriculaires et handicap mental.
- 3. Ophtalmique** – colobome de l'uvée, microphthalmie et papille en fleur de liseron

Syndrome du cri du chat

- 1. Anomalie** – délétion partielle du 5p.
- 2. Systémique** – hypertélorisme, microcéphalie, retard de croissance, implantation basse des oreilles, cri ressemblant à celui du chat et handicap mental.
- 3. Ophtalmique** – cataracte et strabisme.

Syndrome de Patau

- 1. Anomalie** – trisomie 13.
- 2. Systémique** – anomalies cérébrales frontales, fente labiopalatine, polydactylie, anomalies cardiaques et décès précoce.
- 3. Ophtalmique** – cyclopie, anophtalmie, microphthalmie, cataracte, colobome uvéal, dysplasie rétinienne et hypoplasie du nerf optique.

Syndrome de Prader-Willi

- 1. Anomalie** – délétion du 15.
- 2. Systémique** – obésité, petite taille, hypogonadisme, face arrondie, dysfonction du SNC et handicap mental.

- 3. Ophtalmique** – ectropion uvéal congénital.

Craniosynostoses

Syndrome de Crouzon

- 1. Transmission** – AD.
- 2. Systémique** – crâne large avec diamètre antéropostérieur court, hypoplasie maxillaire, prognathisme mandibulaire, palais en forme de V inversé et acanthosis nigricans.
- 3. Ophtalmique** – exophtalmie sévère, hypertélorisme, exotropie en V (Fig. 24.86), aniridie, sclère bleue, cataracte, ectopie cristallinienne, glaucome, colobome, mégalocornée et hypoplasie du nerf optique.



Fig. 24.86 Syndrome de Crouzon

Syndrome d'Apert (acrocéphalosyndactylie)

- 1. Transmission** – le plus souvent sporadique, AD dans certains cas.
- 2. Systémique** – oxycéphalie, hypoplasie médiofaciale, nez en bec d'aigle (Fig. 24.87), implantation basse des oreilles, palais ogival, bifidité de la luvette, syndactylie, anomalies des organes majeurs, et parfois handicap mental.



Fig. 24.87 Syndrome d'Alpert

- 3. Ophtalmique** – orbites peu profondes, exophtalmie modérée, hypertélorisme, exotropie, inclinaison vers le bas des fentes palpébrales, kératocône, ectopie cristallinienne et glaucome congénital.

Dysostoses mandibulofaciales

Syndrome de Treacher-Collins

- 1. Transmission** – AD dans 40 % des cas, le reste est sporadique.
- 2. Systémique** – anomalies des pavillons des oreilles, hypoplasie malaire et mandibulaire (Fig. 24.88), palais ogival, et surdité.



Fig. 24.88 Syndrome de Treacher Collins

- 3. Ophtalmique** – inclinaison vers le bas des fentes palpébrales, colobome de la partie latérale des paupières inférieures, cataracte, microphthalmie, dermoïdes épibulbaires et atrophie des voies lacrymales.

Syndrome de Goldenhar (oculo-auriculo-vertebral spectrum)

- 1. Systémique** – hypoplasie mandibulaire (microsomie hémifaciale – Fig. 24.89), microtie et appendices préauriculaires et hémivertèbres.
- 2. Ophtalmique** – dermoïde épibulbaire, colobome de la paupière supérieure, microphthalmie, ptosis, obstruction du canal lacrymonasal et colobome du disque optique.



Fig. 24.89 Syndrome de Goldenhar

Syndrome de Hallermann-Streiff-François

- 1. Systémique** – petite taille, nez en bec d'aigle, micrognathie, cheveux épars (hypotrichose – Fig. 24.90),



Fig. 24.90 Syndrome de Hallermann-Streiff-François

anomalies dentaires et voies respiratoires supérieures étroites.

- 2. Ophtalmique** – microphtalmie bilatérale, cataracte, nystagmus et strabisme, colobome du disque optique et sclère bleue.

Atteintes congénitales syndromiques

Syndrome de Bardet-Biedl

- 1. Transmission** – AR.
- 2. Systémique** – hypogonadisme, polydactylie (*Fig. 24.91*), obésité et handicap mental.
- 3. Ophtalmique** – maculopathie en œil de bœuf, rétinopathie pigmentaire, cataracte et myopie.

Syndrome de Laurence-Moon

- 1. Transmission** – AR.
- 2. Systémique** – hypogonadisme, diplégie spastique et handicap mental.



Fig. 24.91 Polydactylie

- 3. Ophtalmique** – rétinopathie pigmentaire et atrophie choroïdienne.

Syndrome de Bloch-Sulzberger (incontinentia pigmenti)

- 1. Transmission** – XLD (léthal chez les garçons).
- 2. Systémique** – modifications cutanées initialement vésiculobulleuses et ensuite pigmentaires (*Fig. 24.92*), et anomalies des cheveux, des os, des dents et du SNC.
- 3. Ophtalmique** – leucocorie et microphtalmie.

Syndrome de Chediak-Higashi

- 1. Transmission** – AR.
- 2. Systémique** – albinisme, pancytopenie, hépatosplénomégalie, infections bactériennes récurrentes ou persistantes, prédisposition au lymphome et diminution de l'espérance de vie.
- 3. Ophtalmique** – albinisme oculaire.



Fig. 24.92 Incontinentia pigmenti

Syndrome de Cockayne

1. **Transmission** – AR.
2. **Systémique** – vieillissement prématuré, nanisme, anomalies squelettiques, surdité, progeria, photosensibilité et handicap mental.
3. **Ophthalmique** – atrophie optique, rétinopathie pigmentaire, myosis et cataracte.

Syndrome de Cohen

1. **Transmission** – AR.
2. **Systémique** – microcéphalie, petite taille, dysmorphie faciale, anomalies des mains, hypotonie et handicap mental.
3. **Ophthalmique** – myopie, rétinopathie pigmentaire et strabisme.

Syndrome de Cornelia de Lange

1. **Transmission** – habituellement sporadique, parfois AD.

2. **Systémique** – petite taille, brachycéphalie, implantation basse des oreilles, cou palmé, sourcils touffus, synophrys, hirsutisme, narines évasées, ensellure nasale (Fig. 24.93), mains plates avec des doigts courts, surdité et handicap mental sévère.
3. **Ophthalmique** – microcornée, ptosis, nystagmus, myopie et colobome du disque optique.



Fig. 24.93 Syndrome de Cornelia de Lange

Syndrome de Goltz

1. **Transmission** – XLD.
2. **Systémique** – hypoplasie dermique focale et altérations pigmentaires, syndactylie, anomalies dentaires, hémihypertrophie nasale et dystrophie des ongles.
3. **Ophthalmique** – colobome de l'uvée et du disque optique, microphthalmie et anophtalmie.

Syndrome de microphthalmie de Lenz

1. **Transmission** – XL.
2. **Systémique** – anomalies digitales, coudes étroits, oreilles décollées, retard de développement, cardiopathie congénitale, et anomalies squelettiques et urogénitales.
3. **Ophthalmique** – microphthalmie ou anophthalmie bilatérale ou unilatérale et ptosis.

Syndrome de Meckel-Gruber

1. **Transmission** – AR.
2. **Systémique** – front fuyant, méningo-encéphalocèle postérieure, maladie polykystique des viscères, polydactylie et décès précoce.
3. **Ophthalmique** – colobome uvéal, microphthalmie et cataracte.

Syndrome de Nance-Horan

1. **Transmission** – XLR.
2. **Systémique** – oreilles proéminentes et dents anormales surnuméraires.
3. **Ophthalmique** – cataracte, microcornée et microphthalmie.

Syndrome de Pagon (CHARGE)

Caractérisé par :

- des colobomes (*Colobomas*)
- des anomalies cardiaques (*Heart defects*)
- une atrésie des choanes (*Atresia of choanae*)
- un retard de croissance (*Retarded growth*)
- des anomalies génitales (*Genital anomalies*)
- des anomalies auriculaires – et/ou une surdité (*Ear anomalies and/or deafness*).

Syndrome de Pierre-Robin

1. **Transmission** – AR.
2. **Systémique** – micrognathie et glossoptose (*Fig. 24.94*), déplacement du larynx et palais ogival.
3. **Ophthalmique** – colobomes uvéaux.



Fig. 24.94 Syndrome de Pierre-Robin

Syndrome de Rubinstein-Taybi

1. **Systémique** – retard psychomoteur, pouces et orteils larges, dysmorphie faciale (*Fig. 24.95*), petite taille,



Fig. 24.95 Syndrome de Rubenstein-Taybi

foramen magnum large, anomalies des vertèbres et du sternum.

2. Ophtalmique – hypertélorisme, fentes palpébrales orientées

vers le bas, plis épicanthaux, ptosis, cils longs, strabisme, glaucome congénital et colobome uvéal.

Index

A

- Abêtalipoprotéinémie, 506
Ablépharon, 38
Acanthome basosquameux, 57
Acné rosacée, 487
Acrocéphalosyndactylie, 512
Acromégalie, 491
Acuité visuelle
 chez l'enfant à l'âge préverbal, 9
 chez l'enfant à l'âge verbal, 10
Adaptométrie à l'obscurité, 8
Adénome, 107
 hypophysaire, 424
 pléiomorphe de la glande
 lacrymale, 107
Adie, pupille d', 422
Aicardi, syndrome d', 46
Alagille, syndrome d', 476
Albinisme
 oculaire, 362
 oculocutané
 tyrosinase négatif, 361
 tyrosinase positif, 362
Alcaptonurie, 505
Alpha-2 agonistes, glaucome et, 230
Alphabétiques, syndromes, 408
Alport, syndrome d', 369, 504
Amblyopie, 401
Amniotocèle, 89
Amplification des cônes S, syndrome d', 371
Anslers, grille d', 7
Anémie, 335, 500
Anévrismes intracrâniens, 438
Angéite givrée, 273
Angiographie
 à la fluorescéine
 causes de fluorescence
 anormale, 25
 dégénérescence maculaire liée
 à l'âge, 342
 différents temps, 24
 au vert d'indocyanine
 causes de fluorescence
 anormale, 26
 intra-artérielle conventionnelle, 33
 par résonance magnétique, 32
 par tomodensitométrie, 32
Angiomatose encéphalotrigémée.
 Voir Sturge-Weber; syndrome de
Angle iridocornéen
 ouverture de l', classification
 de Shaffer, 6
 structures de l', 5
Aniridie, 43
Anophtalmie, 45
Anticorps antiphospholipides
 syndrome primaire des, 500
Antipaludéens, 448
Apert, syndrome d', 512
Arc sénile, 168
Argyrose, 446

- Artère
centrale de la rétine, occlusion, 320
ciliorétinienne, occlusion, 321
hyaloïde, persistance de l', 51
- Artérite à cellules géantes, 471
- Arthrite
juvénile idiopathique, 247, 468
psoriasique, 474
réactive. *Voir* Reiter; syndrome de
- Arthro-ophtalmopathie héréditaire.
Voir Stickler; syndrome de
- Astrocytome, 297
- Ataxie
cérébelleuse de type I, 495
de Friedreich, 496
- Ataxie-télangiectasie, 495
- Atrophie
choriorétinienne
bifocale progressive, 379
paraveineuse pigmentée, 379
gyrée, 378
olivopontocérébelleuse de type III, 496
optique
héréditaire, 418
primaire, 414
secondaire, 414
- Avellino, dystrophie d', 165
- Axenfeld-Rieger; syndrome d', 42
- Behr; syndrome de, 419
- Benedikt; syndrome de, 429
- Bergmeister; papille de, 47
- Best, dystrophie maculaire juvénile de, 365
- Bêta-bloquants, glaucome et, 230
- Bietti, dystrophie cristalline de, 370
- Blau; syndrome de, 247, 479
- Blépharite
angulaire, 76
chronique
antérieure marginale, 74
postérieure, 75
- Blépharo-kératoconjonctivite
chez l'enfant, 76
- Blépharophimosis, syndrome du, 36
- Blépharospasme essentiel, 443
- Bloch-Sulzberger; syndrome de, 514
- Borréliose. *Voir* Lyme; maladie de
- Boucle vasculaire prépapillaire, 47
- Bourneville, maladie de. *Voir* Sclérose tubéreuse
- Bowman, membrane de, dystrophie de la, 162
- Brown, syndrome de, 406
- Brucellose, 262
- Brueghel, syndrome de, 443
- Brûlures chimiques, 464
- Buphtalmie, 228

B

- Bagolini, verres striés de, 12
- Bailey-Lovie, échelle de, 7
- Bandelettes optiques, 426
- Bardet-Biedl, syndrome de, 514
- Bassen-Kornzweig, syndrome de, 506
- Batten, maladie de, 510
- Bazex, syndrome de, 503
- Bébé secoué, syndrome du, 461
- Behçet, maladie de, 250, 477

C

- Callender; classification, des mélanomes
uvéaux, 287
- Canaliculaire, obstruction, 87
- Canaliculite chronique, 90
- Canal lacrymonasal, obstruction, 87, 88
- Candidose systémique, 483
- Carcinome
basocellulaire, 62
nævôide, 503

- des cellules de Merkel, 66
 - sébacé, 64
 - spinocellulaire, 63
- Cardiovasculaires, pathologies, 493
- Cataracte
- acquise, 190
 - compliquée, 192
 - congénitale, 198
 - maladies systémiques et, 191
 - sénile
 - prise en charge, 192
 - stades d'évolution, 190
- Cécité
- des rivières. *Voir* Onchocercose
 - nocturne congénitale stationnaire, 372
- Ceinture limbique de Vogt, 168
- Cellulite
- orbitaire bactérienne, 97
 - préseptale, 96
- Chalazion, 54
- Chalcose, 463
- Chagrin de crocodile, 168
- Chancre mou, 483
- Chandler; syndrome de, 226
- CHARGE, syndrome.
 - Voir* Pagon, syndrome de
- Chediak-Higashi, syndrome de, 514
- Chiasmatiques, atteintes
- causes, 424
- Chirurgie
- cornée, 176
 - crystallin, 203
 - décollement de rétine
 - rhegmatogène, 390
 - glaucome, 234
 - ptosis, 79
 - réfractive
 - au laser, 179
 - sans laser, 179
 - strabisme, 409
 - voies lacrymales, 89
- Chlamydia*, infection à, 123, 125, 482
- conjonctivite, 123, 125
 - génitale, 482
- Chlorpromazine, 446
- Choriorétinopathie
- de birdshot, 265
 - séreuse centrale, 348
- Choroïde
- hémangiome
 - circonscrit, 291
 - diffus, 292
 - malformations et anomalies, 45
 - mélanocytome, 292
 - mélanome, 287
 - métastases, 293
 - nævus, 290
 - ostéome, 292
 - traumatismes, 460
 - tumeurs, 290
- Choroïdite, 248
- idiopathique solitaire, 273
 - multifocale avec panuvéite, 267
- Choroïdopathie, 323
- interne ponctuée, 266
 - serpigineuse, 267
- Chromosomiques, défauts, 511
- Chrysiase, 446
- Churg-Strauss, syndrome de, 478
- Ciclosporine, uvéite et, 245
- Cidofovir, 448
- Cils
- métaplasiques, 68
 - pathologies des, 67
 - ptosis des, 69
- Cirrhose biliaire primitive, 476
- City University, test, 9
- Claude Bernard-Horner; syndrome de, 423
- Claude, syndrome de, 429
- Coats, maladie de, 331

- Coccidioïdomycose, 484
Cockayne, syndrome de, 515
Cogan, syndrome de, 147, 495
Cogan-Reese, syndrome de, 225
Cohen, syndrome de, 515
Colobome
 choroïde, 45
 cristallin, 42
 papille, 49
 paupière, 37
Comédons, 56
Communications artérioveineuses, 46
Conjonctive, 122
 concrétions calcaires, 137
 dégénérescences, 136
 lésions
 lymphoprolifératives, 279
 pigmentées bénignes, 138
 mélanome, 278
 nævus, 276
 néoplasie intraépithéliale, 279
 tumeurs, 276
Conjonctivite
 à *Chlamydia*
 chez l'adulte, 123
 chez le nouveau-né, 125
 à méningocoques, 123
 à *Molluscum contagiosum*, 127
 allergique, 127
 bactérienne, 122
 aiguë, 122
 cicatricielle, 132
 factice, 136
 gigantopapillaire, 131
 hémorragique aiguë, 127
 ligneuse, 135
 virale, 126
Conjunctivochalasis, 137
Connectivite mixte, 471
Contraste, sensibilité au, 7
Cornea
 farinata, 168
 plana, 39
 verticillata, 446
Cornée
 abcès, 174
 chirurgie, 176
 dégénérescence(s)
 liées à l'âge, 168
 marginale de Terrien, 170
 nodulaire de Salzmann, 170
 sphéroïdale, 170
 ectasies, 158
 érosions épithéliales récidivantes, 157
 maladies médiées par hypersensibilité
 bactérienne, 150
 malformations et anomalies, 39
 techniques d'imagerie, 24
 topographie, 24
 traumatisme pénétrant, 461
 troubles induits par les
 médicaments, 446
 ulcérations périphériques sévères, 151
Corps ciliaire, 6
 mélanome, 285
 tumeurs, 285
Corps étrangers
 intraoculaires, 462
 superficiels, 462
Cortex strié, 428
Corticoïdes
 injections
 intravitréennes, uvéite et, 244
 périoculaires, uvéite et, 243
 systémiques, uvéite et, 244
 topiques, uvéite et, 243
Couche des fibres nerveuses rétinienne, 207
Cover-uncover test, 13
Craniopharyngiome, 425
Craniosynostose, 512

Cri du chat, syndrome du, 512
 Cristallin, 190
 chirurgie, 203
 incarcération dans la pupille, 223
 luxation en chambre antérieure, 223
 malformations et anomalies, 41
 traumatismes, 459
 troubles induits
 par les médicaments, 447
 Criswick-Schepens, syndrome de, 375
 Crohn, maladie de, 248, 476
 Crouzon, syndrome de, 512
 Cryptococcose, 259, 483
 Cryptophtalmie, 38
 Cushing, syndrome de, 491
 Cutanéomuqueux, pathologies
 du revêtement, 486
 Cyclodestruction au laser diode, 234
 Cysticerose, 254, 484
 Cystinose, 171
 néphropathique, 510
 Cytomégalovirus
 infection intra-utérine, 486
 rétinite à, 255

D

Dacryoadénite aiguë, 99
 Dacryocystite
 aiguë, 91
 chronique, 91
 Dacryocystocèle congénitale, 89
 Dacryocystographie (DCG), 86
 classique, 89
 par endolaser, 90
 par voie endoscopique, 90
 Dacryolithiase, 88
 Dacryops, 103
 Décollement de rétine. *Voir*
 Rétine, décollement

Déficit pupillaire afférent
 complet, 421
 relatif, 421
 Dégénérescence
 en flocon de neige, 376
 en mosaïque, 168
 maculaire liée à l'âge, 338
 atrophique, 339
 néovascularisée, 342
 pellucide marginale, 160
 rétinienne de survenue tardive, 371
 Dermatite
 atopique, 71
 de contact, 71
 herpétiforme, 487
 Dermatocalchasis, 83
 Dermatomyosite, 471
 Dermoiide solide, 277
 Dermolipome, 277
 Descemet, membrane de, ruptures, 228
 Développement, malformations
 et anomalies du, 36
 Déviation, mesure de la, 13
 Devic, maladie de, 495
 Diabète sucré, 490
 Diplopie, tests devant une, 14
 Dispersion pigmentaire, 217
 Dissociation loin-près, 422
 Distichiasis
 acquis, 68
 congénital, 68
 Down, syndrome de. *Voir* Trisomie 21
 Drusen
 autosomiques dominants, 365
 dégénérescence maculaire
 liée à l'âge et, 338
 papillaires, 48
 Duane, syndrome de, 405
 Dysautonomie familiale, 497
 Dysgénésies iridocornéennes, 42

Dysostose mandibulofaciale, 513

Dysplasie

artériohépatique, 476

de la papille, 51

frontonasale, 496

septo-optique, 496

vitréorétinienne, 52

Dystrophie

annulaire concentrique bénigne

de la macula, 370

centrale nuageuse de François, 166

choroïdienne, 377

aréolaire centrale, 378

cristalline

de Bietti, 370

de Schnyder, 163

d'Avellino, 165

de la lame basale épithéliale, 161

de la membrane de Bowman, 162

de Meesmann, 161

de Reis-Bückler, 162

de Thiel-Behnke, 162

du fond d'œil, 358

endothéliale

congénitale héréditaire, 167

de Fuchs, 166

familiale de la membrane limitante

interne, 371

gélatineuse, 166

granulaire

type 1, 164

type 2, 165

grillagée

type 1, 163

type 2, 163

type 3, 164

type 3A, 164

maculaire, 165

de Caroline du Nord, 367, 368

en ailes de papillon, 369

juvénile de Best, 365

oculte, 371

pseudo-inflammatoire de Sorsby, 367

myotonique, 493

oculopharyngée, 494

postérieure polymorphe, 167

progressive des cônes, 360

rétinienne, 358

stromale, 163

Dysversion papillaire, 47

E

Eales, maladie de, 332

Eaton-Lambert, syndrome

myasthénique d', 502

Échographie

en mode A, 27

en mode B, 28

Écran, tests à l'

alterné, 13

avec prismes, 13

Ectasie cornéenne, 40

Ectopie cristallinienne, 201

Ectropion

cicatriciel, 80

involutionnel, 78

mécanique, 81

paralytique, 81

Eczéma atopique, 487

Edward, syndrome d', 511

Ehlers-Danlos, syndrome d', 203

type 6, 471

Électro-oculographie, 17

Électrophysiques, tests, 16

Électrorétinogramme

multifocal, 17

normal, 16

photopique, 17

scotopique, 16

- Électrorétinographie, 16
 Élévation, déficit
 monoculaire de l', 407
 Embryopathies, 485
 Embryotoxon postérieur, 42
 Encéphalocèle, 104
 Endocardite bactérienne, 482
 Endocriniennes et métaboliques
 acquises, pathologies, 490
 Endophtalmie
 bactérienne, 464
 chronique, 253
 endogène
 bactérienne, 263
 fongique, 260
 postopératoire
 aiguë, 195
 chronique, 196
 Entropion
 cicatriciel, 80
 congénital, 37
 involutionnel, 80
 Énucléation, 463
 Éperon scléral, 6
 Épiplépharon, 36
 Épidermolyse bulleuse, 488
 Épisclère, 182
 Épisclérite
 nodulaire, 182
 simple, 182
 Épithéliite pigmentaire rétinienne
 aiguë, 271
 Épithéliopathie multifocale
 pigmentaire
 en plaques, 264
 Épithélium pigmentaire rétinien
 déchirure, 341
 détachement, 340
 hamartome
 congénital, 304
 hypertrophie congénitale
 atypique, 303
 typique, 302
 tumeurs, 302
 Érysipèle, 72
 Ésotropie, 404
 accommodative, 402
 précoce, 402
 Euryblépharon, 37
 Examen clinique, techniques d', 2
 Exophtalmie, 95
 Exotropie
 consécutive, 405
 constante, 404
 intermittente, 405
 sensorielle, 405
- F**
-
- Fabry, maladie de, 172, 510
 Farber, maladie de, 510
 Farnsworth-Munsell, test 100-hue de, 9
 Fasciite nécrosante, 72
 Fibres à myéline, 45
 Fibrose
 congénitale des muscles extraoculaires, 407
 sous-rétinienne progressive et d'uvéite,
 syndrome de, 268
 Fissure médiane, syndrome de la, 496
 Flutter-opsoclonus, 442
 Fond d'œil, dystrophies, 358
 Fossette colobomateuse, 48
 Fracture
 blow-out de la paroi interne
 de l'orbite, 455
 de la paroi externe de l'orbite, 456
 du plancher de l'orbite, 454
 du toit de l'orbite, 455
 François, dystrophie centrale nuageuse de, 166
 Friedreich, ataxie de, 496

- Frisby, test de, 11
- Fuchs, dystrophie endothéliale de, 166
- Fuchs, syndrome uvéitique de, 269
- Fundus flavimaculatus, 363
- G**
- Galactosémie, 506
- Ganglions lymphatiques cutanéomuqueux,
syndrome des, 478
- Gangliosidose Gm2
type I (maladie de Tay-Sachs), 509
type II (syndrome de Sandhoff), 509
- Gardner, syndrome de, 503
- Gastro-intestinales, pathologies, 475
- Gillespie, syndrome de, 496
- Glande lacrymale
adénome pléiomorphe, 107
carcinome, 107
- Glaucome
à angle fermé
avec bloc pupillaire, 220
sans bloc pupillaire, 220
à angle ouvert, 221
à pression normale, 212
chirurgie, 234
non perforante, 236
classification, 206
congénital primitif, 227
cristallinien, 222
définition, 206
hématisque, 223
hypertonie oculaire et, 206
imagerie dans le, 29
inflammatoire, 220
iridoschisis et, 227
néovasculaire, 218
par récession de l'angle, 224
phacolytique, 222
phacomatoses et, 229
phacomorphique, 223
pigmentaire, 218
primitif
à angle fermé
aigu congestif, 214
chronique, 216
intermittent, 214
postcongestif, 215
suspicion, 213
à angle ouvert, 207
pseudoexfoliatif, 217
secondaire
à angle fermé, 219
à angle ouvert, 219
traitement, 226
médical, 230
par laser, 233
traumatique, 223
tumeurs intraoculaires et, 226
- Gliome, nerf optique, 108
- Globe
malformations et anomalies, 44
rupture du, 460
traumatismes, 457
- Glomérulonéphrite, 248, 504
à IgA, 248
membranoproliférative
type II, 504
- Goldberg, syndrome de, 509
- Goldenhar, syndrome de, 513
- Goldmann
tonométrie de, 3
verre à trois miroirs de, 2
verre de, 2
- Goldmann-Favre, syndrome de, 376
- Goldmann-Weekers, technique
d'adaptométrie de, 8
- Goltz, syndrome de, 515
- Gonioscopie
lentilles de, 4

Gonorrhée, 482
 Goodpasture, syndrome de, 478
 Gorlin-Goltz, syndrome de, 503
 Goutte, 492
 Grains de milium, 56
 Granulomateux systémique
 juvénile familial, syndrome, 479
 Granulomatose
 allergique, 478
 de Wegener, 100, 186, 469
 familiale juvénile systémique, 247
 Granulome
 du pôle postérieur, 253
 périphérique, 254
 pyogénique, 60, 277
 rétinien, 249
 Griffes du chat, maladie des, 263, 481
 Gunn, syndrome oculomandibulaire
 de Marcus, 77

H

Haab, stries de, 228
 Hallermann-Streiff-François, syndrome de, 513
 Hallervorden-Spatz, syndrome de, 496
 Hamartome
 congénital de l'épithélium pigmentaire
 rétinien, 304
 de la rétine et de l'épithélium
 pigmentaire rétinien, 303
 Hansen, maladie de. *Voir* Lèpre
 Hardy-Rand-Rittler; test de, 9
 Hémangioblastome rétinien, 298
 Hémangiome
 capillaire
 orbite, 105
 paupières, 60
 caverneux
 orbitaire, 106
 rétinien, 299
 choroïdien
 circonscrit, 291
 diffus, 292
 racémeux, rétinien, 300
 Hématologiques, pathologies, 499
 Hématome, paupières, 454
 Hémispasme facial, 443
 Hémochromatose primaire, 492
 Hémoglobinopathie drépanocytaire, 323
 Hémorragie sous-arachnoïdienne, 438
 Hérédoopathie ataxique
 polynévritique, 506
 Hermansky-Pudlak, syndrome de, 501
 Herpès simplex, 74
 Hess, test de, 14
 Hétérophorie, 402
 Hidrocystome ecchrine, 55
 Hirschsprung, maladie de, 477
 Hirschberg, test de, 13
 Histiocytose X, 503
 Histoplasmose, 485
 oculaire présumée, syndrome d', 259
 HLA-B27, spondyloarthropathies et, 246
 Homocystinurie, 202, 505
 Horton, maladie de. *Voir* Artérite
 à cellules géantes
 Humphrey, périmétrie de, 19
 Hunter; syndrome de, 508
 Hurler; pseudo-, syndrome
 polydystrophique, 509
 Hurler; syndrome de, 507
 Hutchinson, tache de rousseur de, 65
 Hyalite, 250
 Hyperlipoprotéïnémie, 491
 Hyperlysinémie, 202, 506
 Hyperomithinémie, 506
 Hyperoxalurie primaire, 507
 Hyperparathyroïdisme primaire, 492
 Hypertension artérielle, 493
 Hyperthyroïdisme, 490

Hypertonie oculaire
 définition, 206
 facteurs de risque de glaucome, 206
 prise en charge, 206

Hyperviscosité, 336

Hyphéma, 458

I

Ictyose congénitale, 488

Iléite régionale. *Voir* Crohn, maladie de

Imagerie par résonance magnétique (IRM), 30, 31
 rehaussement, 31
 séquences d'imagerie, 31

Imagerie, techniques d', 24

Immunodéficience acquise, syndrome d', 479

Immunoglobulines, dépôts d', 173

Immunomodulateurs, uvéite et, 245

Immunosuppresseurs, uvéite et, 245

Impétigo, 72

Implants de drainage, 236

Incontinentia pigmenti (syndrome de Bloch-Sulzberger), 514

Indentation sclérale, 390

Infections
 bactériennes, 480
 paupières, 71
 fongiques, 483
 intra-utérines, 485
 orbite, 96
 sclère, 187
 virales, 479
 paupières, 73
 voies lacrymales, 90

Inflammatoire multisystémique à début néonatal, maladie, 479

Inhibiteurs de l'anhydrase carbonique
 en collyre, glaucome et, 231
 en systémique, glaucome et, 232

Irido-cornéo-endothélial, syndrome, 224

Iridoschisis, 227

Iridotomie au laser Nd-YAG, 215, 234

Iris
 atrophie essentielle, 225
 kystes, 283
 mélanome, 281
 métastases, 282
 nævus
 syndrome d', 225
 petites lésions multiples
 bénignes, 283
 plateau, syndrome, 216
 tumeurs, 280

IRVAN, syndrome, 274

Ischémie oculaire, syndrome d', 322

Ishihara, test d', 8

J

Jabs, maladie de, 247, 479

Jadassohn, nævus sébacé linéaire de, 488

Jansky-Bielschowsky, maladie de, 510

K

Kaposi, sarcome de, 66, 280

Kasabach-Merritt, syndrome de, 501

Kawasaki, maladie de, 478

Kearns-Sayre, syndrome de, 494

Kératite
 à *Acanthamoeba*, 148
 à adénovirus, 126
 à *Microspora*, 150
 à *Onchocerca*, 150
 à protozoaires, 148
 bactérienne, 142
 d'exposition, 154
 disciforme, 144, 146
 en plaque muqueuse, 147

- épithéliale, 143, 146
 - filamenteuse, 157
 - fongique, 143
 - herpétique, 143
 - immune, 174
 - interstitielle
 - syphilitique, 147
 - marginale, 150
 - mécanique et hypoxique, 174
 - neurotrophique, 153
 - neutrophique, 147
 - nummulaire, 146
 - périphérique ulcéreuse, 152
 - ponctuée superficielle
 - de Thygeson, 156
 - rosacée, 155
 - stromale
 - antérieure, 146
 - nérotique, 145
 - toxique, 174
 - Kératoacanthome, 58
 - Kératocône, 158
 - postérieur, 40
 - Kératoconjonctivite
 - à adénovirus, 126
 - atopique, 130
 - gonococcique, 122
 - limbique supérieure, 135
 - sèche, 116
 - vernale, 128
 - Kératoglobe, 160
 - Kératomileusis
 - épithélial au laser, 180
 - par laser in situ, 180
 - Kératopathie
 - crystalline infectieuse, 156
 - en bandelette, 169
 - lipidique, 147, 169
 - métabolique dans les maladies systémiques, 171
 - Kératoplastie
 - lamellaire
 - antérieure superficielle, 177
 - profonde, 178
 - transfixiante, 176
 - Kératoprothèses, 178
 - Kératose
 - actinique, 57
 - folliculaire inversée, 57
 - séborrhéique
 - inversée, 57
 - Kjellin, syndrome de, 497
 - Kjer, syndrome de, 418
 - Klippel-Treunaunay-Weber, syndrome de, 499
 - Koeppel, verre de, 5
 - Krimsky, test de, 14
 - Kyste
 - d'inclusion épidermique, 54
 - de Moll, 55
 - de Zeis, 55
 - dermoïde
 - profond, 103
 - superficiel, 103
 - iris, 283
 - méibomien, 54
 - paupières, 54
 - réentionnel, 138
 - vitréen, 52
- L**
-
- Lampe à fente, examen à la
 - fond d'œil, 2
 - segment antérieur, 2
 - Lange, test de, 11
 - Lange, syndrome de Cornelia de, 515
 - Langerhans, histiocytose à cellules de, 503
 - LASEK. Voir Kératomileusis épithélial au laser
 - LASIK. Voir Kératomileusis par laser in situ assisté du femtoseconde

- Laurence-Moon, syndrome de, 514
- Leber, amaurose congénitale de, 366
- Leber, neuropathie optique héréditaire de, 418
- Lécithine-cholestérol-acyltransférase, déficit en, 172
- Lees, écran de, 14
- Lenticône
antérieur, 41
postérieur, 41
- Lentiglobe, 41
- Lentigo malin, 65
- Lentilles de contact
complications, 174
indications thérapeutiques, 173
- Lenz, syndrome de microphthalmie de, 516
- Lèpre, 481
sclérite et, 187
uvéite et, 263
- Leptospirose, 483
- Leroy, maladie des cellules I de, 509
- Lester Jones, tube de, 89
- Leucémie, 335, 499
- Lipémie rétinienne, 334
- Lipodystrophie intestinale. *Voir* Whipple, maladie de
- Lipofuscinose céroïde neuronale, 510
- Liquide sous-rétinien, drainage, 391
- Louis-Bar, syndrome de, 495
- Lowe, syndrome de, 507
- Lupus érythémateux
disséminé, 186, 468
- Lyme, maladie de, 481
sclérite et, 187
uvéite et, 262
- Lymphangiome, 101
- Lymphogranulome vénérien, 483
- Lymphome, 501
oculaire primitif, 301
orbite, 110
- Lymphoréticulose bénigne, 481
- M**
-
- Macroanévrisme artériel rétinien, 328
- Macrovaisseau rétinien, 46
- Macular pucker*, 351
- Maculopathie, 449
acquise, 338
cellophane, 351
cristalline, 449
d'hypotonie, 355
diabétique, 310
idiopathique aiguë, 272
solaire, 356
- Madarose, 70
- Maddox
aile de, 14
bague de, 14
- Maffucci, syndrome de, 504
- Malattia levantinese, 365
- Malformations. *Voir* Développement, malformations et anomalies du
- Mannosidose, 507
- Marfan, syndrome de, 202, 472
- Maroteaux-Lamy, syndrome de, 508
- Meckel-Gruber, syndrome de, 516
- Médicaments, troubles induits par les, 446
- Médulloépipthéliome, 286
- Meesmann, dystrophie de, 161
- Mégalocornée, 39
- Mégalopapille, 50
- Meige, syndrome de, 443
- Mélanocytome choroïdien, 292
- Mélanocytose, 489
mélanodermique. *Voir* Nævus d'Ota
oculaire congénitale, 138
- Mélanome
choroïde, 287
conjonctive, 278

corps ciliaire, 285
 iris, 281
 paupières, 65
 uvée, 287
 Mélanose
 épithéliale primitive, 138
 primitive acquise, 278
 Membrane maculaire épirétinienne, 351
 Méningiome, 425
 de la gaine du nerf optique, 109
 secondaire, 110
 Menke, maladie de, 489
 Meretoja, syndrome de, 163, 493
 Merkel, cellules de, carcinome des, 66
 Métaboliques et endocriniennes acquises,
 pathologies, 490
 Métastases
 choroïdiennes, 293
 iriennes, 282
 Microblépharon, 38
 Microcornée, 39
 Microphakie, 41
 Microphthalmie, 44
 Microscopie spéculaire, 24
 Microsphérophakie, 41
 Microtropie, 404
 Microtrou maculaire, 348
 Migraine, 442
 Möbius, syndrome de, 407
 Moll, kyste de, 55
 Molluscum contagiosum, 73
 Monochromatisme
 à cônes, 373
 complet à bâtonnets, 373
 congénital, 373
 incomplet à bâtonnets, 373
 Mooren, ulcère de, 151
 Morquio, syndrome de, 508
 Morsier, syndrome de, 496
 Mucocèle, 104

Mucolipidose, 509
 Mucopolysaccharidose, 171, 507
 Mucormycose orbitaire, 97
 Muir-Torre, syndrome de, 503
 Multisystémiques non infectieuses
 acquises, pathologies, 477
 Myasthénie, 493
 Mydriatiques, uvéite et, 243
 Myélome multiple, 502
 Myopathie, 493
 restrictive, 96
 Myopie dégénérative, 352
 Myosite orbitaire, 99
 Myotiques, glaucome et, 231
 Myxœdème, 490

N

Nævus
 choroïde, 290
 conjonctive, 276
 d'Ota, 489
 flammeus, 60
 mélanocytaire
 acquis, 58
 congénital, 59
 sébacé linéaire
 de Jadassohn, 488
 Nance-Horan, syndrome de, 516
 Nécrose rétinienne
 aiguë, 257
 externe progressive, 257
 Néoplasie endocrine multiple
 type IIB, 504
 Néoplasiques, pathologies, 501
 Néovascularisation choroïdienne
 idiopathique, 356
 Néphrite tubulo-interstitielle et uvéite,
 248, 504
 Néphropathie à IgA, 504

- Nerf
- crânien
 - III, 428
 - paralysie, 430
 - régénération aberrante, 77
 - IV
 - paralysie, 15, 431
 - VI
 - paralysie, 15, 434
 - optique
 - aplasie, 51
 - excavation, 228
 - gliome, 108
 - granulomes, 249
 - hypoplasie, 50
 - malformations et anomalies, 47
 - signes de dysfonctionnement, 414
 - traumatismes, 460
 - troubles induits par les médicaments, 451
- Neurofibromatose
- type 1, 229, 497
 - type 2, 498
- Neurofibrome, 61
- isolé, 110
 - plexiforme, 110
- Neuro-imagerie, 30
- Neurologiques, pathologies, 494
- Neuromyéélite optique, 495
- Neuro-ophtalmologie, 414
- Neuropathie optique, 96, 414
- glaucomateuse, 207
 - héréditaire de Leber, 418
 - ischémique antérieure
 - artéritique, 417
 - non artéritique, 416
 - ischémique postérieure, 417
 - nutritionnelle, 419
- Neurorétinite, 416
- diffuse unilatérale subaiguë, 255
 - Neurorétinopathie maculaire aiguë, 271
- Névrite optique
- démyélinisante, 414
 - infectieuse, 415
 - non infectieuse, 416
 - para-infectieuse, 415
- Niemann-Pick, maladie de, 509
- Nocardiose, 482
- Norrie, maladie de, 497
- Norum, maladie de, 172, 507
- Nothnagel, syndrome de, 429
- Nystagmus, 439
- à bascule de Maddox, 441
 - alternant périodique, 441
 - ataxique, 441
 - battant vers le bas, 441
 - battant vers le haut, 441
 - congénital primaire, 440
 - de rétraction-convergence, 441
 - latent, 441
 - par déprivation sensorielle, 442
 - physiologique, 440

O

Occlusion

- artère centrale de la rétine
 - branche, 320
 - artère ciliorétinienne, 321
 - artère de la rétine, 318
 - veine centrale de la rétine
 - ischémique, 317
 - non ischémique, 316
 - veine de la rétine
 - branches, 315
- Oculocérébrorébral,
- syndrome, 507

Œdème

- allergique aigu, paupières, 70
- maculaire

cystoïde, 349
 dominant, 370
 papillaire, 420
 Œil de chat, syndrome de l', 512
 Œil sec
 caractéristique cliniques, 117
 causes, 116
 classification, 116
 définitions, 116
 traitement, 119
 Oguchi, maladie d', 372
 Onchocercose, 254, 484
 Opacification capsulaire
 postérieure, 197
 Ophtalmie sympathique, 463
 Ophtalmopathie thyroïdienne
 atteinte des tissus mous, 94
 exophtalmie, 95
 myopathie restrictive, 96
 neuropathie optique, 96
 pathogénie, 94
 rétraction palpébrale, 94
 Ophtalmoplégie externe progressive
 chronique, 437
 Ophtalmoscopie indirecte, 3
 Ora serrata, 382
 Orbite, 94
 fractures, 454, 455, 456
 paroi externe de l', 456
 paroi interne de l', 455
 plancher de l', 454
 toit de l', 455
 infections, 96
 lésions kystiques, 103
 malformations vasculaires
 fistule carotidocaverneuse
 directe, 102
 indirecte, 102
 lymphangiome, 101
 varices, 100

pathologies inflammatoires, 98
 pseudotumeurs inflammatoires, 98
 tumeurs, 105, 111, 112
 métastatiques
 de l'adulte, 111
 de l'enfant, 112
 Orgelet, 71
 Orthoptique, examen, 9
 Oscillations macrosaccadiques, 442
 Osmotiques, agents, glaucome et, 232
 Ostéogenèse imparfaite
 type I, 475
 Ostéome choroïdien, 292
 Ota, nævus d', 489

P

.....
 Paget, maladie de, 474
 Pagon, syndrome de, 516
 Palpébrale, syndrome de flaccidité, 83
 Pancréatite aiguë, 476
 Panencéphalite subaiguë
 sclérosante, 259
 Papille
 colobome, 49
 de Bergmeister, 47
 drusen, 48
 dysplasie, 51
 dysversion, 47
 en fleur de liseron
 (*morning glory*), 49
 Papillome
 basocellulaire, 57
 pédiculé, 276
 sessile, 277
 squameux, 56
 Papillopathie diabétique, 418
 Papillophlébite, 318
 Papillorénal (rein-colobome),
 syndrome, 51

- Paralyse
du regard
horizontal, 435
vertical, 436
oculosympathique, 423
supranucléaire progressive, 437
- Parapapillaires, modifications, 207
- Parasitaires, maladies, 484
- Parinaud, syndrome de
mésencéphale dorsal, 437
oculoglandulaire, 136
- Parry-Romberg, syndrome de, 475
- Patau, syndrome de, 512
- Paupière(s)
allergies, 70
infections
bactériennes, 71
virales, 73
kystes et nodules bénins, 54
lacération, 454
malformations et anomalies, 36
rétraction, 84
supérieure, éversion congénitale
de la, 38
traumatismes, 454
tumeurs
bénignes, 56
malignes, 62
- Pemphigoïde cicatricielle, 132, 486
- Pemphigus vulgaire, 487
- Périmétrie
de Humphrey, 19
types, 18
- Peters, anomalie de, 43
- Phacomatoses, 497
- Phénothiazines, 448
- Phlycténulose, 151
- Photocoagulation au laser argon, 311
- Photokératectomie réfractive, 179
- Phtiriose palpébrale, 75
- Pierre-Robin, syndrome de, 516
- Pilomatricome, 61
- Pinguécule, 136
- Pli
choroïdien, 354
maculaire. *Voir Macular pucker*
- Pneumocystose choroïdienne, 255
- Polarimétrie laser à balayage, 29
- Poliose, 70
- Polyartérite noueuse, 186, 469
- Polyarthrite rhumatoïde, 186, 468
- Polychondrite atrophiante, 186, 469
- Polyglobulie, 500
- Polymyosite, 471
- Porphyrie cutanée tardive, 492
- Posner-Schlossman,
syndrome de, 222
- Potentiels évoqués visuels, 18
- Prader-Willi, syndrome de, 512
- Procès iriens, 6
- Prolifération
mélancytique uvéale diffuse
bilatérale, 304
rétinienne angiomateuse, 345
vitréorétinienne, 388
- Prostaglandines, analogues
des, glaucome et, 231
- Prostamide, analogue de la,
glaucome et, 231
- Pseudoexfoliation capsulaire, 216
- Pseudoxanthome élastique, 472
- Psychophysiques, tests, 6
- Ptérygion, 137
- Ptosis
chirurgie, 79
classification, 76
congénital simple, 77
involutionnel, 78
mécanique, 78
mesures préopératoires, 78

Pupille(s)

- anomalies afférentes, 421
- d'Adie, 422
- dissociation loin-près, 422

Purtscher, rétinopathie de, 333

R

Radiations optiques

- pariétales antérieures, 427
- principales, 427
- temporales, 427

Récession de l'angle, 6

Rectocolite hémorragique, 248, 475

Refsum, syndrome de, 506

Rein-colobome, syndrome d', 504

Reis-Bückler, dystrophie de, 162

Reiter, syndrome de, 246, 474

Rénales, maladies, 504

Rendu-Osler-Weber, syndrome de, 501

Replis de l'épicanthus, 36

Résection

- conjunctivo-müllérienne, 79
- du releveur, 79

Rétine

- décollement, 382
 - exsudatif, 386, 388
 - non rhéomatogène, 386
 - rhéomatogène, 383, 387
 - chirurgie, 390
 - prophylaxie, 389
 - tractionnel, 388
 - diabétique, 386
 - traumatique, 386
- dégénérescence(s)
 - en bave d'escargot, 384
 - palissadique, 384
 - périphériques prédisposantes, 384
- déhiscences, 383
- dystrophies, 358

malformations et anomalies, 45

pathologie vasculaire, 308, 315

occlusion. *Voir* Occlusion

périphérique, 382

tachetée familiale bénigne, 370

traumatismes, 460

troubles induits

par les médicaments, 448

tumeurs, 294, 297

Rétinite

à cytomégalovirus, 255

multifocale aiguë, 272

Rétinoblastome

diagnostic et traitement, 296

extension tumorale, 295

génétique, 295

histologie, 294

Rétinome, 297

Rétinopathie, 273

associée au cancer, 304

associée au mélanome, 305

choriorétinopathie séreuse

centrale, 348

de haute altitude, 334

de Purtscher, 333

de Valsalva, 333

des maladies

hématologiques, 335

des prématurés

aiguë, 325

cicatricielle, 327

des radiations, 332

diabétique

complications oculaires

évoluées, 314

facteurs de risque, 308

non proliférante, 309

pathogénie, 308

préproliférante, 313

proliférante, 314

- drépanocytaire, 323
 proliférante, 324
 hémorragique idiopathique
 bénigne, 333
 hypertensive, 322
 non proliférante, 324
 pigmentaire, 358
 atypique, 359
 zonale externe aiguë occulte, 273
- Rétinoschisis
 congénital, 373
 dégénératif, 385
- Rétraction palpébrale, 84
- Rétrochiasmatiques, atteintes, 426
- Rhabdomyosarcome, 111
- Rhinoconjonctivite aiguë
 allergique, 127
- Rhinosporidiose, 485
- Rhumatisme psoriasique, 247
- Richner-Hanhart, syndrome de, 173, 506
- Rifabutine, 447
- Riley-Day, syndrome de, 497
- Rothmund-Thomson,
 syndrome de, 489
- Rubéole, 485
 congénitale, 258
- Rubéose irienne, 219
- Rubinstein-Taybi, syndrome de, 516
- S**
-
- Salzmann, dégénérescence
 nodulaire de, 170
- Sandhoff, syndrome de, 509
- Sanfilippo, syndrome de, 508
- Sarcoïdose, 248, 477
- Scheie, syndrome de, 508
- Schnyder, dystrophie cristalline de, 163
- Schwalbe, anneau de, 5
- Scintigraphie lacrymale, 86
- Sclère, 182
 décoloration, 187
 infection, 187
 traumatisme pénétrant, 461
- Sclérite
 associations systémiques, 186
 nécrosante antérieure
 avec inflammation, 183
 non nécrosante
 antérieure diffuse, 182
 nodulaire antérieure, 183
 postérieure, 185
 traitement, 186
- Sclérocornée, 40
- Sclérodermie, 470
- Scléromalacie perforante, 185
- Sclérose en plaques, 494
- Sclérose tubéreuse, 498
- Sensorielles, anomalies, tests pour les, 10
- Shaffer, classification de, de l'ouverture
 de l'angle iridocornéen, 6
- Sharp, syndrome de, 471
- Sialidose, 509
- Sida. *Voir* Immunodéficience acquise,
 syndrome d'
- Sidérose, 462
- Sinus, tumeurs des, invasion orbitaire
 par des, 113
- Sipple, syndrome de, 504
- Sjögren, syndrome de, 116, 470
- Sjögren-Larsson,
 syndrome de, 372, 489
- Sly, syndrome de, 509
- Snellen, échelle de, 7
- Sorsby, dystrophie maculaire
 pseudo-inflammatoire de, 367
- Spasme facial, 443
- Spasmus nutans, 440
- Sphingolipidose, 509
- Spondylartrite ankylosante, 473

Spondyloarthropathie, 473
 ankylosante, 246
 HLA-B27 et, 246
 uvéite et, 246

Sporotrichose, 485

Squelettique, système, pathologies du, 474

Staphylome péripapillaire, 50

Stargardt, maladie de, 364

Steele-Richardson-Olszewski, syndrome de, 437, 495

Steinert, maladie de, 493

Sténose
 carotidienne, 493
 méatique, 86, 87
 primitive, 86
 secondaire, 87

Stéréopsie, tests, 10

Stevens-Johnson, syndrome de, 133, 486

Stickler, syndrome de, 202, 373, 472

Strabisme
 chirurgie, 409
 définitions, 398
 lois de la motilité oculaire, 399
 mécanismes
 d'adaptation sensorielle au, 400
 moteurs d'adaptation au, 400
 mouvements oculaires, 398
 positions du regard, 399

Strabismus fixus, 408

Stries
 angioïdes, 354
 de Haab, 228

Sturge-Weber, syndrome de, 229, 498

Sulfite oxydase, déficit en, 202, 507

Swan-Jacob, verre de, 5

Synoptophore, 13

Syphilis, 486
 acquise, 480
 sclérite et, 187
 uvéite et, 261

Syringome, 55

Syringomyélie, 495

Système, pathologies de, 468

T

Tache(s)
 aveugle, élargissement idiopathique aigu de la, syndrome d', 269
 blanches
 évanescences multiples, syndrome des, 268
 syndrome des, 264
 de vin. *Voir* Nævus flammeus rouge cerise maculaire, 372

Tacrolimus, uvéite et, 245

Takayasu, maladie de, 334, 473

Tangier, maladie de, 507

Tay-Sachs, maladie de, 509

Télangiectasies
 hémorragiques
 héréditaires, 501
 rétinienues
 juxtafovéolaires
 idiopathiques, 329
 primitives, 329

Télécanthus, 36

Terrien, dégénérescence marginale de, 170

Terson, syndrome de, 439

Thiel-Behnke, dystrophie de, 162

Thygeson, kératite ponctuée superficielle de, 156

Thyréotoxicrose, 490

TINU, syndrome. *Voir* Néphrite tubulo-interstitielle et uvéite

Tissu conjonctif, pathologies du, 468

Titmus, test de, 11

TNO, test, 11

Tolosa-Hunt, syndrome de, 100

- Tomodensitométrie (TDM), 30
- Tomographie
à cohérence optique, 28
Stratus™, 29
laser à balayage, 29
par émission de positons
(TEP), 33
- Tonométrie, 3
- Toxine botulique, dénervation
chimique à la, strabisme et, 411
- Toxocarose, 253, 484
- Toxoplasmose, 484, 485
rétinienne, 252
- Trabéulectomie, 212, 234
- Trabéculoplastie au laser, 210
argon, 233
sélective, 233
- Trabéculum, 6
- Trachome, 124
- Traction
vitréomaculaire, syndrome de, 355
vitréorétinienne, 383
- Traumatismes
choroïde, 460
cornée, pénétrants, 461
cristallin, 459
globe
fermé, 457
nerf optique, 460
non accidentels, 461
paupières, 454
rétine, 460
sclère, pénétrants, 461
- Tracher-Collins, syndrome de, 513
- Trichiasis, 67
- Trichomégalie, 69
- Trisomie 21, 511
- Trou maculaire lié à l'âge, 346
- Tuberculose, 480
sclérite et, 187
uvéite et, 261
- Tularémie, 483
- Tumeurs
choroïde, 287, 290
conjonctive
bénignes, 276
malignes, 278
corps ciliaire, 285
épithélium pigmentaire, 302
iris, 280
orbite, 105
métastatiques
de l'adulte, 111
de l'enfant, 112
paupières
bénignes, 56
malignes, 62
rétine, 294, 297
vasoprolifératives, 301
sinus, invasion orbitaire
par des, 113
- Turgot, syndrome de, 477
- Turner, syndrome de, 511
- Tyrosinémie type 2, 173, 506
- ## U
-
- Usher, syndrome d', 497
- Uvée
antérieure, 459
mélanomes, classification
de Callender des, 287
- Uvéite
antérieure, 146
à herpès simplex, 258
à VZV, 258

aiguë, 240
 chronique, 241
 bactérienne, 261
 classification, 240
 définitions, 240
 fongique, 259
 intermédiaire, 245
 maladies intestinales et, 248
 médicaments, troubles
 induits par les, 447
 néphropathie et, 248
 parasitaire, 252
 postérieure, 242, 271
 signes cliniques, 240
 spondyloarthropathies et, 246
 traitement, 243
 virale, 255

V

Valsalva, rétinopathie de, 333
 Vaquez, maladie de. *Voir* Polyglobulie
 Varicelle, 486
 Vascularisation fœtale, persistance de la, 51
 Vascularite rétinienne, 250
 Vasculopathie polypoïdale
 choroïdienne, 345
 Veinographie
 par résonance magnétique, 32
 par tomodensitométrie, 32
 Verrue
 séborrhéique, 57
 sénile, 57
 Vision
 binoculaire, tests, 10
 des couleurs, tests, 8
 Vitré, malformations et anomalies du, 51
 Vitrectomie par la pars plana

agents de tamponnement interne, 393
 complications postopératoires, 394
 indications, 393
 instruments, 392
 technique, 393
 Vitréo-rétino-choroïdopathie dominante, 377
 Vitréorétinopathie, 373
 érosive, 376
 exsudative familiale, 375
 inflammatoire néovasculaire
 dominante, 377
 Vogt, ceinture limbique de, 168
 Vogt-Koyanagi-Harada, syndrome de, 251, 478
 Voies lacrymales
 chirurgie, 89
 imagerie, 86
 infections, 90
 obstructions
 acquises, 86
 congénitales, 88
 Von Hippel-Lindau, syndrome de, 498
 Von Recklinghausen, maladie de, 497

W

Waardenburg, syndrome de, 489
 Wagner, syndrome de, 375
 Waldenström, macroglobulinémie de, 501
 Walker-Warburg, syndrome de, 497
 Weber, syndrome de, 429
 Wegener, granulomatose de, 100, 186, 469
 Weill-Marchesani, syndrome de, 202, 472
 Wernicke, encéphalopathie de, 495
 Wernicke-Korsakoff, syndrome de, 495
 Whipple, maladie de, 248, 483
 Wilson, maladie de, 172, 505
 Wolfram, syndrome de, 419
 Worth, test des 4 points de, 12

X

Xanthélasma, 61
Xanthogranulome irien, 282
Xeroderma pigmentosum, 502
Xérophtalmie, 116, 158
Xérose, 116

Z

Zeis, kyste de, 55
Zeiss, verre de, 4
Zona
 ophtalmique, 74, 145
 sclérite et, 187