

Edition Tsunami

Le Manuel Du Généraliste

Ophthalmologie

T
VH
XUA
HTYO
HUAXT
VAYOX
HAYOUL
XUXTAOL
XOATVHUL

XOYVAIH
WUTXMTV

Tiré Des AKOS Traité

Assembled By Tsunami

من صنع إليكم معروفا فكافئوه

Assembled By

فإن لم تجدوا ما تكافئونه

فادعوا له حتى تروا أنكم قد كافأتموه

Assembled By Tsunami

Assembled By

Assembled By Tsunami

Copyright

CATARACTE

F FAJNKUCHEN, K ACHEBOUCHE, C GIRAUD, JF GIRMENS, S NGHIEM-BUFFET, I NATAF-HERZHAFT, G CHAINE

La chirurgie de la cataracte est l'acte chirurgical dont la cotation est supérieure à Kc 50 le plus souvent réalisé en France.

Les raisons de la croissance continue du nombre de cataractes opérées sont multiples. Tout d'abord, l'excellent résultat fonctionnel de cette chirurgie en l'absence de pathologie oculaire associée puisque plus de 70 % des patients récupèrent une acuité visuelle supérieure à 7/10 après l'acte chirurgical ; les progrès de la technique qui ont permis d'obtenir ces résultats ; la microchirurgie, la phacoémulsification, les implants intraoculaires souples introduits dans le sac cristallin par une petite incision autoétanche ; le développement de la chirurgie ambulatoire et de l'anesthésie locale qui ont largement contribué à dédramatiser cet acte qui demeure cependant un acte chirurgical à part entière avec des complications peu fréquentes, mais potentiellement graves dont le patient doit être informé ; enfin, le vieillissement de la population et l'augmentation régulière de l'espérance de vie contribuent à accentuer la demande de soin en ophtalmologie, alors que l'offre diminue régulièrement en raison du trop faible nombre de médecins spécialisés en ophtalmologie formés chaque année.

© 2001 Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS. Tous droits réservés.

DIAGNOSTIC ET BILAN PRÉOPÉRATOIRE

● Définition. Fréquence

Elle correspond à l'opacification partielle ou complète du cristallin (fig 1), responsable d'une diminution de l'acuité visuelle. Son évolutivité est très variable.

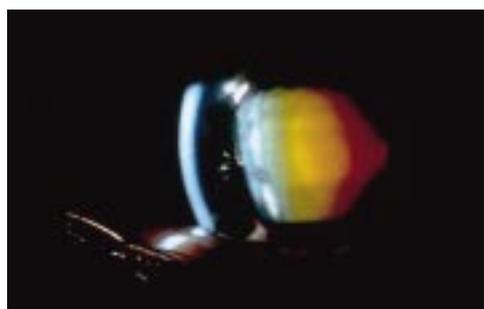
Près de 50 % de la population de plus de 60 ans des pays développés présentent un certain degré d'opacification cristallinienne. Elle peut survenir parfois beaucoup plus tôt, dès l'âge de 40 ans : on parle alors de cataracte présénile.

La cure chirurgicale de cataracte est l'intervention la plus fréquemment réalisée en France : environ 300 000 procédures en 1999.

● Signes fonctionnels

D'évolution généralement progressive (sur plusieurs mois ou plusieurs années), et habituellement symétrique, la cataracte peut être la cause :

– d'une baisse de vision de plus en plus gênante (impression de voile ou de brouillard) ;



1 Cataracte cortinuéculaire, vue en coupe à la lampe à fente.

- de photophobie (sensibilité anormale à la lumière) ;
- d'éblouissement au soleil ou lors de la conduite de nuit ;
- de diplopie monoculaire.

Progressivement, la baisse de vision devient de plus en plus pénible et entrave les gestes les plus courants de la vie, ce qui entraîne l'indication opératoire.

● Examen ophtalmologique

La **mesure d'acuité visuelle** s'effectue en vision de loin grâce à l'échelle de Monoyer et de près avec l'échelle de lecture de Parinaud. La diminution d'acuité visuelle comporte les caractères suivants :

- sans correction, l'acuité est diminuée de loin, alors qu'elle est relativement conservée de près, permettant souvent encore la lecture ;
- avec correction par un verre concave (verre de myope), l'acuité de loin remonte légèrement (l'opacification du cristallin a en effet entraîné un certain degré de myopie, dite « myopie cristallinienne » ou « myopie d'indice »).

L'**examen biomicroscopique à la lampe à fente avant et après dilatation** est l'examen essentiel qui permet d'affirmer le diagnostic et de préciser la forme clinique de la cataracte.

Avant dilatation, on étudie :

- l'état cornéen (recherche d'une dystrophie cornéenne, d'une cornea guttata...);
- la profondeur de la chambre antérieure ;
- le tonus oculaire ;
- le réflexe photomoteur.

Sous dilatation maximale, la coupe optique réalisée permet de situer les opacités dans l'épaisseur du cristallin ; trois formes cliniques de cataracte peuvent être rencontrées :

- la cataracte corticale (fig 2) : opacités du cortex antérieur et postérieur blanches, cunéiformes, parfois



2 Cataracte blanche.

localisées à la périphérie du cristallin respectant le centre et par là même l'acuité visuelle ;

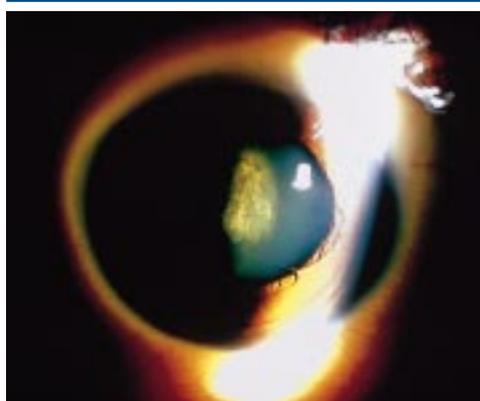
– la cataracte en cupule postérieure (fig 3) est une forme particulière de cataracte corticale, affectant les couches postérieures du cristallin, centrale, et donc rapidement invalidante sur le plan visuel, surtout en vision de près. Elle est cependant relativement peu fréquente chez le sujet âgé ;

– la cataracte nudéaire : opacité centrale du noyau du cristallin, d'aspect ambré jaune orangé.

En fait le plus souvent plusieurs formes sont associées : corticales et nudéaires, nudéaires et cupule postérieure.

On apprécie l'état de la capsule antérieure, notamment à la recherche de dépôts amyloïdes, évocateurs de pseudoexfoliation capsulaire (cf infra).

L'**examen du fond d'œil (FO)**, bilatéral, est possible lorsque la cataracte n'est pas totale. Il renseigne sur l'état rétinien, en particulier l'état de la macula, permettant d'évaluer la récupération visuelle potentielle en cas d'intervention chirurgicale et recherche des lésions susceptibles de nécessiter un traitement avant l'intervention.



3 Cataracte en cupule postérieure.

La **kératométrie** permet de connaître la puissance cornéenne (à partir du rayon de courbure de la face antérieure de la cornée), paramètre nécessaire au calcul de la puissance de l'implant.

À la fin de cet examen clinique complet, l'ophtalmologiste est alors à même de distinguer les cataractes « simples » des cataractes dites « compliquées » :

- existence de lésions pouvant entraver la récupération visuelle (rétinopathie diabétique, dégénérescence maculaire liée à l'âge [DMLA]...);
- pathologies susceptibles d'évoluer du fait de l'intervention;
- conditions particulières pouvant compliquer le geste opératoire (pseudoexfoliation capsulaire, cornea guttata...).

Dans tous les cas, cette consultation se termine par une information du patient sur les bénéfices attendus de l'intervention et ses complications éventuelles, et le recueil de son consentement éclairé.

● Bilan préopératoire

Le seul examen indispensable est l'**échobiométrie** (RMO) : l'absence de cristallin (aphaïque), entraînant en effet l'apparition d'un défaut optique (hypermétropie très forte), doit être corrigée en introduisant dans l'œil en fin d'intervention de cataracte une lentille optique (implant). Sa puissance est calculée à l'aide de formules mathématiques en fonction de la kératométrie et de la longueur axiale mesurée par une échographie oculaire en mode A.

S'il y a doute sur l'état rétinien ou des voies optiques, ou si la cataracte est obturante, empêchant l'accès au fond d'œil, il est utile de recourir à une **échographie oculaire en mode B** (afin d'apprécier la normalité du contenu vitréen et l'absence de décollement rétinien) et à un **bilan électrophysiologique** (électrorétinogramme [ERG] - potentiels évoqués visuels [PEV]), afin d'apprécier l'état fonctionnel de la rétine et des voies optiques.

NB : La fonction maculaire peut être appréciée par un test clinique, l'épreuve de Maddox : si la fonction maculaire est conservée, le sujet perçoit une lumière rouge comme une ligne droite continue.

Le patient est ensuite adressé en **consultation préanesthésique**.

ANESTHÉSIE

Plusieurs types d'anesthésie sont compatibles avec la chirurgie de la cataracte. Les plus courantes sont les

anesthésies locales ou locorégionales : péribulbaire, sous-ténonienne ou topique. L'anesthésie générale est en principe réservée aux contre-indications à l'anesthésie locale, en pratique lorsqu'il est impossible d'assurer une coopération fiable ou de maintenir un décubitus dorsal chez le patient.

Le but de l'anesthésie est bien entendu d'obtenir l'analgésie, mais elle peut aussi procurer l'akinésie, c'est-à-dire l'immobilité du globe, ce qui facilite le geste chirurgical. C'est le cas de l'anesthésie péribulbaire.

- L'anesthésie péribulbaire est obtenue par deux injections périoculaires. Les risques potentiels sont la perforation du globe (essentiellement si l'œil est gros ou déformé comme pour le fort myope) et les hémorragies intra- ou rétro-orbitaires (la vérification de l'hémostase est indispensable).

- L'anesthésie sous-ténonienne est quasiment dénuée de risques. Elle est pratiquée par le chirurgien par une petite incision de la conjonctive bulbaire. Elle a l'inconvénient de n'apporter que peu ou pas d'akinésie, et celui mineur, de provoquer une hémorragie sous-conjonctivale qui laisse l'œil rouge quelques jours en postopératoire.

- L'anesthésie topique consiste à instiller de façon répétée un collyre anesthésique. C'est une anesthésie de contact du plan cornéocconjunctival qui n'apporte pas d'akinésie. La coopération et la mise en confiance du patient sont impératives.

La prémédication doit être suffisante pour que le patient soit détendu, mais légère pour qu'il demeure vigile pendant l'acte opératoire.

Le choix du type d'anesthésie est fonction des habitudes du chirurgien et de la compliance du patient. La consultation d'anesthésie peut amener à reconsidérer le choix initial. Elle permet de préciser les antécédents et le traitement du patient. Il est préférable qu'elle ait lieu un minimum de 10 jours avant la date opératoire. Le bilan est variable selon les antécédents et l'âge du patient mais doit comporter nécessairement un bilan biologique (hémostase et ionogramme sanguin). En cas d'intervention sur le deuxième œil moins de 2 mois après le premier, il n'est pas toujours utile de la renouveler.

En cas de trouble de la coagulation ou de traitement anticoagulant, les risques hémorragiques liés à l'injection n'existent que pour l'anesthésie péribulbaire. Il est alors impératif d'arrêter dans les délais un antiagrégant plaquettaire, ou d'effectuer un relais par une héparine de bas poids moléculaire pour les antivitamines K. L'alternative est le choix d'une anesthésie topique.

Le jeûne préopératoire et la prémédication restent toujours indiqués quel que soit le mode anesthésique choisi.

TECHNIQUE CHIRURGICALE DE RÉFÉRENCE

La technique de référence actuellement utilisée en matière de cure chirurgicale de cataracte est la phacoémulsification. Introduite au milieu des années 1980, cette méthode présente plusieurs avantages :

- réduction de la taille de l'incision assurant une réhabilitation fonctionnelle rapide;
- faible taux de complications secondaires (hémorragie expulsive, décollement de rétine, décompensation cornéenne, œdème maculaire);
- possibilité d'utilisation d'anesthésie topique.



4 Implant de chambre postérieure.

Elle consiste en l'extraction du cristallin en laissant en place sa capsule. On utilise un appareil émettant des ultrasons pour fragmenter et aspirer le noyau (à la façon d'un marteau piqueur). On doit veiller particulièrement à conserver l'intégrité de l'endothélium cornéen, dont dépend la transparence cornéenne, et de la capsule postérieure qui servira de support à l'implant.

- Incision : elle peut se faire au niveau du limbe cornéen (incision cornéenne) ou à 3 mm en arrière (incision sclérocornéenne). Dans les deux cas, l'incision est tunnelisée afin d'être autoétanche. Sa taille est de l'ordre de 3 mm.

- Injection d'un produit visqueux en chambre antérieure : le visqueux permet de redonner un volume à la chambre antérieure partiellement vidée lors de l'incision et de protéger l'endothélium des instruments chirurgicaux.

- Contre-incision : environ à 90° de l'incision principale. Elle permet l'introduction d'un micromanipulateur en chambre antérieure et d'effectuer un travail bimanuel.

- Capsulorhexis : on découpe une fenêtre circulaire dans la capsule antérieure du cristallin afin d'accéder à celui-ci.

- Hydrodissection : injection de sérum physiologique sous pression sous la capsule antérieure, à l'aide d'une seringue munie d'une canule à bout mousse, pour désolidariser le cristallin de sa capsule. On évite ainsi les contraintes sur la capsule et le risque de rupture lorsque l'on mobilise le cristallin.

- Phacoémulsification : on creuse des sillons dans le noyau du cristallin, le plus souvent en forme de croix, grâce à un appareil émettant des ultrasons.

- Craquage du noyau (*cracking*) : après avoir placé le micromanipulateur et la sonde de phacoémulsification au fond de chaque sillon, on écarte latéralement les deux instruments pour craquer le noyau. On obtient ainsi quatre quartiers que l'on aspire.

- Aspiration des masses : le cortex cristallinien situé entre le noyau et la capsule est aspiré avec un embout mousse sans ultrasons.

- Implantation : injection de visqueux dans le sac capsulaire et dans la chambre antérieure pour protéger l'endothélium cornéen. Mise en place de l'implant après agrandissement ou non de l'incision initiale (fig 4). Les implants actuellement utilisés sont pliables. Ils peuvent être introduits dans l'œil à l'aide d'un injecteur ou d'une pince.

- Lavage du produit visqueux : le visqueux étant plus épais que l'humeur aqueuse, on risquerait un épisode d'hyertonie dans les suites opératoires.

- Suture de l'incision : facultative grâce aux incisions autoétanches.

SUITES OPÉRATOIRES ET COMPLICATIONS

● Surveillance postopératoire

L'intervention de cataracte se déroule généralement sous anesthésie locale, ce qui permet au malade de rentrer chez lui le soir même ou le lendemain. Les suites opératoires sont le plus souvent simples.

Rythme des contrôles postopératoires.

À 1 jour.

À 1 semaine.

À 3 semaines-1 mois (prescription de l'éventuelle correction optique).

À 6 mois.

Évolution postopératoire habituelle : dans la très grande majorité des cas (95 %), l'œil opéré de cataracte est indolore. Les soins locaux sont réduits à l'instillation de gouttes (anti-inflammatoires stéroïdiens et non stéroïdiens, associés à un antibiotique ± cycloplégique) et au port d'une protection oculaire nocturne durant 1 semaine.

● Ordonnance type

Instiller dans l'œil opéré :

Tobradex® : 1 goutte 3 fois par jour pendant 1 mois.

Indocollyre® : 1 goutte 3 fois par jour pendant 1 mois.

Mydriaticum® : 1 goutte au coucher pendant 1 semaine.

Protéger l'œil opéré la nuit par une coque plastique fixée par du Micropore (1 semaine).

Quelques précautions s'imposent pendant les premiers jours postopératoires : absence d'effort violent, pas de choc sur le globe oculaire, ne pas frotter l'œil. L'activité professionnelle, l'utilisation de machines ou d'instruments dangereux, la conduite automobile sont déconseillées pendant une période limitée.

Il est parfois nécessaire de procéder à l'ablation de fils de suture dans les semaines suivant l'intervention.

La vision s'améliore très rapidement mais cette récupération peut être limitée du fait de la présence de pathologies associées. La correction adaptée par lunettes peut être prescrite au bout de quelques semaines à 2 mois.

● Complications de l'opération de la cataracte

Bien qu'elle soit parfaitement standardisée et suivie d'excellents résultats, l'opération de la cataracte n'échappe pas à la règle générale selon laquelle il n'existe pas de chirurgie sans risque. Il n'est donc pas possible de garantir formellement le succès de l'intervention.

Le taux de complication de la cataracte est bas, de 1 à 5 %.

Les **complications sévères** de l'opération de la cataracte sont très rares. Elle peuvent nécessiter une réintervention et aboutir, dans les cas les plus extrêmes, à la perte de toute vision de l'œil opéré, voire à la perte de l'œil lui-même. Il s'agit :



5 Endophtalmie avec dépôts fibrineux dans l'aire pupillaire.



6 Hernie de l'iris.

- des infections ou endophtalmies, complication rare (1 à 3 cas sur 1 000) mais redoutable, pouvant aboutir à la perte du globe oculaire en l'absence de traitement rapide et adapté (fig 5) ;
- de l'œdème de cornée ;
- du décollement de la rétine (1 cas sur 100) ;
- d'un œdème rétinien central (syndrome d'Irvine Gass) ;
- d'un phototraumatisme rétinien par l'éclairage du microscope opératoire.

D'autres complications sont moins sévères, comme :

- un ptosis ;
- un hématome sous-conjonctival ou palpébral ;
- une inflammation de l'œil ;
- l'augmentation de la pression intraoculaire ;
- la non-étanchéité de la cicatrice (fig 6) ;
- un astigmatisme.

L'**erreur de calcul de la puissance du cristallin artificiel** est rare, compte tenu de la précision de l'échographie systématiquement réalisée avant l'intervention.

L'**opacification capsulaire postérieure** se produit dans plus de 30 % des cas au cours des années qui suivent l'intervention de la cataracte : c'est la « cataracte secondaire » responsable d'une nouvelle baisse de vision.

Le traitement consiste à réaliser une ouverture de la capsule par laser YAG (fig 7). Elle s'effectue en ambulatoire sous anesthésie oculaire topique. La procédure laser est indolore et une seule séance est en général suffisante.

Les incidents ou complications sont rares :

- inflammation oculaire modérée ;
- élévation transitoire de la pression intraoculaire (l'élévation durable de la pression intraoculaire est exceptionnelle : elle conduit à envisager un traitement médical ou chirurgical) ;



7 Capsulotomie postérieure au laser YAG.

- œdème rétinien central ;
- décollement de rétine ;
- perception de mouches volantes ;
- sensibilité accrue à la lumière.

Les soins sont réduits à l'instillation de collyres hypotonisants et anti-inflammatoires et à la prise éventuelle de comprimés hypotonisants (Diamox®) pendant une courte période. La récupération visuelle est quasi immédiate.

CAS PARTICULIERS

Certains patients présentent un risque accru de complications au cours ou dans les suites d'une extraction du cristallin avec mise en place d'un cristallin artificiel.

Les patients doivent être spécifiquement informés des risques de cette chirurgie et des éventuelles complications.

Certaines précautions particulières devront être prises en per- et périopératoire.

Trois causes principales doivent être retenues : le diabète, la myopie forte, la pseudoexfoliation capsulaire.

D'autres étiologies de cataracte sont notées : la cataracte traumatique, congénitale et celle survenant après une uvéite ou chez un patient atteint d'une DMLA (elles ne sont pas traitées dans ce chapitre).

● Patient diabétique

L'indication opératoire n'est posée qu'après un examen ophtalmologique complet, comprenant la recherche de foyers infectieux locorégionaux, la mesure de la pression intraoculaire (association plus fréquente glaucome-cataracte), l'examen soigneux du fond d'œil, éventuellement complété par une angiographie à la fluorescéine.

La rétinopathie diabétique et/ou la maculopathie devra éventuellement être traitée par photocoagulation au laser (si les troubles des milieux le permettent), avant l'acte chirurgical.

L'équilibre glycémique doit être correct.

Une antibioprophylaxie est réalisée.

Un implant de grand diamètre doit être mis en place pour la surveillance et le traitement de la rétinopathie diabétique.

Le suivi postopératoire doit être très rigoureux, pour dépister au plus tôt des réactions inflammatoires ou une évolutivité de la rétinopathie diabétique.

Le rythme des consultations est à moduler au cas par cas.

Le risque d'œdème maculaire cystoïde postopératoire est plus important que chez les sujets non



8 Pseudoexfoliation capsulaire.

diabétiques. Le traitement est difficile, il peut compromettre la récupération visuelle.

● Myope fort

Les deux principaux risques sont :

- le décollement de rétine sur lésion de la périphérie rétinienne ;
- la présence d'une maculopathie myopique.

D'autres précautions sont à prendre, notamment pour le calcul de la puissance de l'implant et pour l'anesthésie.

L'examen préopératoire recherche des lésions dégénératives de la périphérie, qui sont à traiter par photocoagulation au laser avant la chirurgie. Une éventuelle maculopathie risque de compromettre la récupération visuelle attendue.

Le calcul de l'implant est réalisé avec une échographie en mode B, couplée au mode A, en laissant le plus souvent une myopie résiduelle, pour préserver une vision de près sans correction optique.

L'implant choisi doit être de grand diamètre (6 mm) pour permettre une bonne surveillance de la périphérie rétinienne.

L'anesthésie péribulbaire ou rétrobulbaire expose à un risque accru de perforation du globe. Une anesthésie générale, sous-ténonienne ou topique sera préférée.

● Pseudoexfoliation capsulaire (PEC) (fig 8)

Il s'agit d'une entité clinique, dont le diagnostic se fait au biomicroscope. On note la présence d'un dépôt exfoliatif à la surface du cristallin. Cette PEC s'accompagne d'une fragilisation des tissus oculaires.

L'examen préopératoire recherche un glaucome, fréquent dans cette affection. Les risques majeurs de cette pathologie sont une lésion capsulaire peropératoire, une inflammation ou une hypertension postopératoire.

Dans tous les cas, la chirurgie doit être réalisée rigoureusement, en évitant au maximum les tractions sur la zonule (équateur du cristallin).

● Cataracte compliquant une uvéite

La chirurgie ne doit être réalisée que sur un œil calme. L'inflammation doit être maîtrisée depuis au moins 6 mois.

Tableau I. – Répartition des dépenses hospitalières selon les modalités de prises en charge.

	HT Coût en francs	HDJ Coût en francs
Cs ophtalmologiques	300	300
Cs anesthésique	147	141
Examens complémentaires	771,57	589,21
Structures	2 573,25	1 616,75
Hospitalisation	3 176,90	1 404,22
Consommable bloc	1 734,76	1 692,46
Fonctionnement bloc	2 050,84	1 721,43
Consommable hospitalisation	72,82	60,49
Amortissement	157,6	157,6
TOTAL	10 984,76	7 683,19

HT : hospitalisation traditionnelle ; HDJ : hospitalisation de jour ; Cs : consultation.

La difficulté opératoire principale est la présence de synéchies iridocristalliniennes, rendant la visibilité mauvaise, et les manœuvres intraoculaires délicates.

L'intervention est encadrée par une corticothérapie par voie systémique.

● Patient atteint de DMLA

La gravité de la maculopathie va conditionner le pronostic de la récupération visuelle.

L'intervention n'est décidée que dans les cataractes avancées, gênant la surveillance de la maculopathie, ou s'il existe un réel bénéfice d'amélioration du champ visuel du patient.

Les formes exsudatives doivent être traitées et stabilisées avant d'envisager l'intervention, le risque étant une aggravation rapide dans les suites de la chirurgie.

le secteur privé et lorsque l'hospitalisation classique est préférée, la durée moyenne de séjour est de l'ordre de 48 heures.

Le coût de la chirurgie de la cataracte commence à être apprécié de façon précise. Le tableau I décompose les coûts de fonctionnement dans le secteur public qui sont paradoxalement plus accessibles que ceux du secteur privé : les consultations concernent les consultations pré- et postopératoires ; les examens complémentaires représentent les bilans préopératoires anesthésiques (variable selon l'état général du patient) et la biométrie indispensable dans tous les cas pour mesurer la puissance de l'implant ; les consommables bloc comportent l'implant intraoculaire (de l'ordre de 900 francs en milieu hospitalier public) et le petit matériel jetable ; les dépenses d'hospitalisation, de fonctionnement du bloc opératoire correspondent aux dépenses de personnel médical et non médical ; les dépenses de structures correspondent aux dépenses générales de l'hôpital.

La différence de 3 000 francs environ entre la prise en charge ambulatoire et la prise en charge en hospitalisation classique est relativement importante.

La chirurgie ambulatoire n'est cependant pas toujours réalisable pour des raisons liées au patient (habitant seul, mauvais état général, domicile éloigné de l'établissement hospitalier) ou liées à la structure (absence de chirurgie ambulatoire).

L'ambulatoire peut également s'accompagner de transfert de charge vers le patient ; par exemple, des frais de transports supplémentaires ou la nécessité d'une aide à domicile.

Sur la base d'un prix moyen de 8 000 francs par prise en charge et de 300 000 procédures par an en France, la chirurgie de la cataracte représente une dépense de l'ordre de 2,4 milliards de francs par an.

ASPECTS ÉCONOMIQUES

La chirurgie de la cataracte est l'acte chirurgical de cotation supérieure à Kc 50 le plus fréquemment réalisé en France. Plusieurs raisons expliquent cet accroissement considérable du nombre de cataractes : le vieillissement de la population, la mauvaise tolérance au handicap en général et du handicap visuel en particulier, l'excellent résultat fonctionnel de la chirurgie puisqu'en l'absence de pathologie oculaire associée, plus de 70 % des yeux récupèrent une acuité supérieure à 7/10 après chirurgie.

Au cours des dix dernières années, le mode de prise en charge de la chirurgie de la cataracte a également sensiblement évolué : la chirurgie ambulatoire s'est développée de façon considérable, en particulier dans

Franck Fajnkuchen : Chef de clinique-assistant.

Kamel Achebouche : Interne des Hôpitaux.

Céline Giraud : Interne des Hôpitaux.

Jean-François Girmens : Interne des Hôpitaux.

Sylvia Nghiem-Bufferet : Interne des Hôpitaux.

Gilles Chaîne : Professeur, chef de service.

Service d'ophtalmologie, hôpital Avicenne, 125, route de Stalingrad, 93009 Bobigny cedex, France.

Isabelle Nataf-Herzhaft : Assistante des Hôpitaux.

Service d'ophtalmologie, hôpital de Nanterre Max Fourestier, 403, avenue de la République, 92014 Nanterre cedex.

Toute référence à cet article doit porter la mention : F Fajnkuchen, K Achebouche, C Giraud, JF Girmens, S Nghiem-Bufferet, I Nataf-Herzhaft et G Chaîne. Cataracte. Encycl Méd Chir (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine, 6-0060, 2001, 5 p

R É F É R E N C E S

[1] Haberer JP, Obstler C, Deveaux A, Zahwa A. Anesthésie en ophtalmologie. *Encycl Méd Chir (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS), Ophtalmologie, 21-780-A-10, 1999 : 1-18*

[3] Zetlaoui P. Guide d'anesthésie locorégionale en ophtalmologie. Paris : Medexpert, 1998

[2] Milazzo S, Turut P. Phacoémulsification. *Encycl Méd Chir (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS), Ophtalmologie, 21-250-C-50, 1993 : 1-12*

CONJONCTIVITES : CLINIQUE - BILAN - ÉTIOLOGIE - TRAITEMENT

C CREUZOT-GARCHER, A BRON

Le terme conjonctivite signifie inflammation de la conjonctive sans présumer de son origine infectieuse ou pas. L'incidence précise de cette affection très commune est inconnue.

© Elsevier, Paris.

INTRODUCTION

L'incidence de la conjonctivite semble augmenter durant le jeune âge. Les études ont privilégié la place des conjonctivites bactériennes dont l'incidence est évaluée à 0,6 % chez les nouveau-nés en cas de prévention néonatale et à 4,6 % sans prévention.

Les facteurs aboutissant à une conjonctivite résultent de la conjonction de plusieurs éléments :

- dépassement des défenses de l'hôte ;
- effraction des barrières épithéliales ;
- multiplication des germes ;
- réponse inflammatoire de l'hôte.

ÉPIDÉMIOLOGIE

● Flore conjonctivale normale

La conjonctive, en contact avec le monde extérieur, constitue une porte d'entrée à de nombreux germes et virus. En permanence balayée par les clignements des paupières, les sécrétions conjonctivales sont évacuées progressivement vers l'angle interne. Les germes retrouvés sur une conjonctive saine sont non pathogènes et empêcheraient la colonisation de la conjonctive par d'autres germes pathogènes qu'ils protégeraient peut-être par la sécrétion de substances antibiotiques-like. Les germes les plus fréquemment retrouvés sont *Staphylococcus epidermidis*, *S aureus* pour les cocci à Gram positif et *Corynebacterium species* et *Propionibacterium acnes* pour les bacilles à Gram positif. Cette germe sont présents dans les deux tiers des prélèvements effectués sur une population saine. Cette répartition est différente chez le porteur de lentilles de contact où la présence de germes est observée dans un tiers des cas. Les lentilles favorisent l'apparition des entérobactéries et des germes résistants aux antibiotiques

Les virus sont également présents au niveau de la conjonctive sans entraîner nécessairement d'effet délétère. Les champignons fluctuent selon les conditions climatiques. L'*Aspergillus* et les *Candida* sont les plus fréquemment observés^[1].

Les facteurs modifiant la flore semblent être les suivants :

- **âge** : la flore conjonctivale est mise en évidence dès la naissance. La fréquence des bacilles à Gram positif est relativement stable. Ceux à Gram négatif sont très peu nombreux mais augmentent tout au long de la vie. Les champignons représentent un faible pourcentage global dont la fréquence oscille entre 2 et 5 % ;
- **saisons** : l'incidence varie selon les saisons : les infections bactériennes surviennent plus volontiers en hiver et au printemps alors que les atteintes virales prédominent en été ;
- **géographie** : elle influence la fréquence des germes, de même que le facteur climatique : chaud et humide dans la zone subtropicale, il augmente l'incidence des mycoses.

● Flore conjonctivale et pathologie superficielle

Selon l'âge

Lors d'une conjonctivite, il est essentiel de tenir compte de l'âge du patient : la période néonatale est marquée par la prédominance de *Chlamydiae trachomatis* et *Neisseria gonorrhoeae*. Chez l'enfant de moins de 1 an, on retrouve fréquemment des entérocoques coliformes. *Haemophilus influenzae*, *Staphylococcus aureus*, *Streptococcus pyogenes* et *S pneumoniae* deviennent majoritaires chez l'enfant et l'adulte.

Selon la forme clinique

Dans les **conjonctivites aiguës**, les germes d'origine ORL et respiratoires du genre *Streptococcus pneumoniae* et *Haemophilus influenzae* (souvent associé à une otite) sont majoritaires chez les enfants.

Dans les **conjonctivites chroniques**, le staphylocoque doré et les bacilles à Gram négatif s'accompagnent souvent de blépharite.

● Mode de transmission

La contamination se fait essentiellement par la voie main-œil. Toutefois, la contamination d'origine nasopharyngée n'est pas à négliger pour *Haemophilus* et *Staphylococcus aureus*. La contamination oculogénitale est liée soit au passage

dans la filière génitale chez le nourrisson, soit au contact direct par les doigts. Il s'agit avant tout d'affections sporadiques, même si les épidémies semblent favorisées par la promiscuité et surtout par l'immunodépression des patients.

CLINIQUE

La conjonctivite est un terme générique qui regroupe un certain nombre d'étiologies. Toutefois, leur symptomatologie est assez univoque. L'aspect clinique orientera alors les examens selon l'étiologie suspectée pour permettre d'adapter le traitement.

● Signes fonctionnels

- Le plus souvent, la symptomatologie comporte :
- des démangeaisons associées à un œdème palpébral plus ou moins marqué ;
 - des sécrétions sales avec un œil rouge, collé le matin ;
 - une photophobie modérée avec larmoiement réactionnel ;
 - pas de baisse d'acuité visuelle. Il faut retenir le concept : un œil rouge avec une baisse d'acuité visuelle n'est pas une conjonctivite jusqu'à preuve du contraire.

Certaines irritations peuvent toutefois entraîner des démangeaisons poussant les patients à se frotter les yeux et à entraîner ainsi des lésions cornéennes superficielles.

● Signes d'examen

L'examen biomicroscopique à la lampe à fente retrouvera différents éléments : une hyperhémie conjonctivale, un chémosis et une exsudation.

- L'examen précisera alors différents éléments :
- l'aspect de l'hypersécrétion : propre aqueuse, faite avant tout de mucus et d'eau ou déjà sale et de couleur jaune évoquant une surinfection bactérienne. Cette hypersécrétion prend parfois un aspect de fausse membrane adhérente à la conjonctive sous-jacente et évoque alors une étiologie bactérienne ;
 - les paupières sont plus ou moins œdémateuses selon l'étiologie : œdème discret lors du syndrome

sec, plus marqué lors des conjonctivites infectieuses et parfois majeur lors des conjonctivites allergiques ;

- le chémosis ou œdème conjonctival prend parfois une intensité impressionnante, notamment dans les étiologies allergiques ;

- l'hyperhémie conjonctivale est localisée dans les culs-de-sac conjonctivaux. L'atteinte limbique, autour de la cornée (cerce périkératique), signe une atteinte cornéenne ou intraoculaire. Certaines formes localisées sont parfois difficiles à distinguer d'une épisclérite, qui correspond à une inflammation de l'épisclère ;

- l'examen recherchera enfin des éléments permettant d'orienter vers une étiologie : aspect de papilles ou de follicules, présence d'une blépharite ;

- il faut savoir penser à retourner la paupière supérieure chez un patient présentant une irritation oculaire. Nombreux sont les petits fragments végétaux ou les grains de sables traités par des collyres quand l'ablation du fragment aurait soulagé le patient !

- des hémorragies sous-conjonctivales lors d'infections virales ou une kératite associée peuvent compléter ce tableau.

BILAN

● Quand demander un examen bactériologique ?

Il ne se conçoit réellement que lors de conjonctivites bactériennes. Or, l'identification d'un germe demande en moyenne 48 à 72 heures en dehors des rares cas où celui-ci est identifié à l'examen direct. On sait que, actuellement, entre 85 et 95 % des conjonctivites répondent favorablement, en 5 jours, à un traitement antibiotique empirique à large spectre. Il ne paraît donc pas raisonnable d'effectuer une telle recherche de façon systématique. Il faut toutefois ne pas négliger ces prélèvements précieux dans certains cas (*tableau I*).

Certains réflexes doivent également être acquis :

- chez les porteurs de lentilles qui font une conjonctivite, ne pas jeter lentilles et étuis en cas de surinfection : l'analyse bactériologique peut être précieuse pour la mise en évidence de germes ou d'amibes ;

Tableau I. – Indications des prélèvements conjonctivaux.

Conjonctivite purulente chez un nouveau-né ou chez l'immunodéprimé
Conjonctivite chronique résistante au traitement afin de rechercher d'éventuels *Chlamydiae*
Conjonctivite associée à une atteinte cornéenne ou à un abcès cornéen
Conjonctivite purulente chez un patient ayant été opéré de glaucome ou de cataracte
Patient traité de façon chronique par corticoïdes locaux
Porteurs de lentilles ou de prothèse oculaire
Notion d'infection à *Neisseria gonorrhoeae*, *meningitidis* ou à *Haemophilus influenzae* de type B
Conjonctivite aiguë récurrente ou résistante à un traitement empirique de 8 jours

- avoir présent à l'esprit que la flore conjonctivale varie d'un moment à l'autre et que la présence d'un germe au temps « t » ne suppose pas nécessairement sa responsabilité dans une infection.

● Examen cytologique et bactériologique conjonctival

Il se fait à l'aide d'un écouvillon stérile, appliqué dans le cul-de-sac inférieur, de dehors en dedans. Il ramasse bien sûr avant tout la flore conjonctivale saprophyte, mais également des germes caractérisés par un examen direct puis une mise en culture.

Le *Chlamydiae* reste difficile à détecter par des techniques classiques en raison de son développement intracellulaire, et nécessite des grattages conjonctivaux afin de prélever les cellules conjonctivales superficielles. Les virus sont assez difficiles à mettre en évidence.

ÉTILOGIE

● Conjonctivites infectieuses

Elles ne sont pas les causes les plus fréquentes mais justifient, dans certains cas, d'un traitement urgent. Il importe donc de bien savoir les reconnaître.

Conjonctivite bactérienne

Certaines particularités cliniques orienteront plus volontiers vers une étiologie particulière :

- les nouveau-nés ont un risque accru de contracter une conjonctivite lors du passage dans la filière génitale. La prévention par l'instillation de cyclines est donc systématique lors de la naissance ;

- l'association à une autre localisation orientera enfin le diagnostic étiologique : une atteinte des voies lacrymales ou des paupières (chalazion) évoquera avant tout la responsabilité du staphylocoque ; l'existence d'une urétrite ou d'arthralgies évoquera une origine gonococcique ou chlamydienne.

Rares sont les arguments permettant de distinguer de façon formelle une atteinte bactérienne d'une atteinte virale. Toutefois, certains éléments peuvent être soulignés (*tableau II*).

Les conjonctivites bactériennes se présentent classiquement comme un œil rouge, avec un chémosis modéré, une hypersécrétion sale^[4, 5].

Certaines conjonctivites dites « hyperpurulentes » se présentent avec des sécrétions très abondantes et

peuvent entraîner des complications cornéennes, voire des perforations du globe. Elles sont l'apanage de *Neisseria gonorrhoeae* et touchent avant tout les nouveau-nés.

Conjonctivite virale

Les conjonctivites sont extrêmement fréquentes lors des infections liées aux virus influenza, de la rougeole, des oreillons et présentes dans la petite enfance. Plus rares sont les infections virales dont les manifestations sont avant tout oculaires : elles prennent le masque de véritables épidémies et constituent donc un véritable problème de santé publique.

La conjonctivite à Adénovirus est très fréquente. Souvent bilatérale et prenant l'aspect d'une conjonctivite folliculaire, elle est bruyante avec une sensation de corps étranger et un chémosis marqué, des hémorragies sous-conjonctivales associée à une adénopathie prétragienne. Elle se complique fréquemment d'une kératite. Cette affection est responsable d'une inflammation conjonctivale prolongée dont le traitement peut durer plusieurs mois.

L'herpès est également susceptible d'entraîner une conjonctivite. On peut voir rarement un aspect dendritique sur la conjonctive. L'atteinte cornéenne associée est fréquente, et on note souvent une hypoesthésie cornéenne. Une éruption vésiculeuse ou une immunosuppression orienteront respectivement vers le zona et le cytomégalovirus.

Conjonctivite à « *Chlamydiae* »

Les chlamydioses oculaires se manifestent plutôt dans nos pays occidentaux par une conjonctivite chronique folliculaire résistante au traitement^[6]. Elles ne seraient pour certains qu'un facteur parmi d'autres aboutissant à une inflammation conjonctivale chronique (allergie ?).

● Conjonctivite allergique

Il s'agit d'un diagnostic avant tout clinique qui repose sur un interrogatoire quasi policier pour retrouver l'allergène en cause. Les antécédents allergiques familiaux ou personnels, la notion de déclenchement saisonnier, ou lors d'un contact bien précis, sont des éléments très en faveur de l'origine allergique d'une conjonctivite surtout si elle est chronique. On distingue plusieurs formes selon les circonstances de survenue^[2] :

- la **conjonctivite saisonnière**, forme allergique très fréquente, caractérisée par sa récurrence lors de

Tableau II. – Éléments permettant de différencier atteinte virale et bactérienne.

	Conjonctivite bactérienne	Conjonctivite virale
Sensation de corps étranger	Rare	Fréquent
Symptômes généraux	Absents	Possibles (respiratoire, malaise général)
Sécrétion	Mucopurulente	Aqueuse
Réaction conjonctivale	Papilles +++ Follicules+	Follicules+++ Papilles+
Atteintes cornéennes	Rare	Fréquent pour l'Adénovirus
Adénopathie prétragienne	Rare	Fréquent

l'exposition à l'allergène. Elles est souvent liée au pollen, ce qui explique sa survenue printanière ;

- la **conjonctivite perannuelle** liée à une allergie aux acariens, aux phanères d'animaux ou à la plume qui se manifeste toute l'année avec une récurrence saisonnière fréquente ;

- la **kératoconjonctivite vernale**, plus rare, s'observe essentiellement chez les jeunes enfants ayant un terrain allergique familial. Elle s'améliore parfois à l'âge adulte mais le passage à la chronicité n'est pas rare et elle entraîne une baisse d'acuité visuelle dans un quart des cas ;

- la **kératoconjonctivite atopique** rare et sévère s'accompagne d'un eczéma et d'une atteinte cornéenne ;

- la **conjonctivite papillaire géante** est liée à un conflit lentille-conjonctive ;

- l'**allergie de contact** est généralement secondaire à un collyre ou à un cosmétique.

● Conjonctivite liée au syndrome sec

Il s'agit d'une affection dont la fréquence semble avoir nettement augmenté ces dernières années (augmentation de la pollution, air conditionné, assèchement global de l'atmosphère). La sensation de corps étranger, la photophobie sont les plaintes subjectives les plus fréquentes même si on peut voir apparaître au début de l'affection un larmoiement réactionnel. Les résultats du test de Schirmer et l'appréciation du film lacrymal détérioré sont des signes très évocateurs de syndrome sec oculaire. Une proportion élevée des syndromes secs est liée à une altération des graisses composant le film lacrymal ; elle s'accompagne fréquemment de blépharites.

CE QUI NE DOIT PAS ÉGARER LE DIAGNOSTIC...

- Les **faux larmoiements** : liés à une obstruction des voies lacrymales.

- Les **faux yeux rouges** : de nombreuses hypermétropies chez l'enfant se traduisent par un œil discrètement rouge avec parfois un discret larmoiement.

- Les **rougeurs graves** : toute baisse d'acuité visuelle fera éliminer le diagnostic de conjonctivite simple a priori. Une complication cornéenne (kératite) sera toujours possible avec majoration de la photophobie et de la douleur. Un corps étranger sera toujours suspecté surtout dans les métiers à risque ou chez l'enfant. De même, toute baisse de vision avec œil rouge douloureux devra faire évoquer les diagnostics d'iridocyclite et de glaucome aigu.

TRAITEMENT

On sait actuellement que 50% seulement des conjonctivites aiguës mucopurulentes sont d'origine bactérienne. Toutefois, l'antibiothérapie semble diminuer la durée des symptômes et le risque de contamination.

● Conjonctivite bactérienne

On soulignera la primauté de l'examen clinique : un résultat discordant bactériologique ne doit pas faire modifier une thérapeutique objectivement efficace. Elle associe des règles élémentaires d'asepsie à un traitement local. Il faut sûrement préférer une mono-antibiothérapie de première intention mais il pourra être licite d'instaurer une bithérapie pour élargir le spectre et augmenter l'activité du traitement tout en inhibant l'émergence de nouveaux mutants résistants. Les conjonctivites justifient le plus souvent une simple bactériostase (inhibition de la croissance des germes) sans bactéricidie (destruction des bactéries). Le traitement local se prolongera au moins 8 jours, en dépit de l'amélioration clinique souvent précoce, avec une posologie initiale de 6 à 8 gouttes/j pour s'alléger à 4 fois pour la fin du traitement. La persistance d'une symptomatologie inflammatoire conjonctivale, outre la non-observance thérapeutique ou l'inefficacité du traitement, doit faire suspecter la présence d'un corps étranger cornéen, une obstruction des voies lacrymales, une affection locorégionale^[3].

Elles nécessitent différents traitements selon la gravité des troubles.

Conjonctivite mineure

Un traitement par antiseptiques peut parfaitement s'envisager de première intention. Le choix ira alors vers les ammoniums quaternaires, les amidines.

Conjonctivite aiguë

Elle nécessite une antibiothérapie locale que l'on adaptera selon les cas. Une monothérapie est licite en première intention. Les bithérapies seront intéressantes en cas d'échec du traitement ou si l'on veut élargir le spectre du traitement (tableau III).

● Conjonctivite virale

Évoluant sous forme de véritables épidémies, elles nécessitent des règles simples d'asepsie pour rompre la chaîne de contamination : pas d'échange de linge de toilette, lavage des mains scrupuleux. Les traitements antiviraux efficaces lors des conjonctivites virales sont peu nombreux. Le plus souvent, le traitement ne pourra être que symptomatique.

La conjonctivite à Adénovirus répond, pour certaines souches, à la trifluorothymidine et l'adjonction de corticoïdes est préconisée par certains. Le risque reste celui de traiter une forme atypique de kératoconjonctivite herpétique par des corticoïdes locaux. Il faudra donc être extrêmement prudent avant de débiter une corticothérapie locale lors d'une conjonctivite infectieuse.

● Conjonctivites à « Chlamydiae »

Le traitement le plus approprié semble être l'association cyclines (Posicycline® ou Rifamycine®) - cyclines per os pendant 3 semaines voire plus. La persistance du germe à l'issue de ce traitement nécessite parfois une nouvelle cure.

● Conjonctivite allergique

La recherche parallèle de foyer infectieux ORL et stomatologique est essentielle. L'éviction de l'allergène reste une mesure essentielle, même si elle n'est pas toujours possible. L'administration

Tableau III. –

	Collyres	Pommades	Association à un corticoïde
Spectre étroit	Bacitracine (Bacitracine®) Virginamycine (Staphylomycine®)		
Spectre plus ou moins large	Rifamycine (Rifamycine®) Acide fusidique (Fucithalmic®) Néomycine (Néomycine®) Framycétine (Néoparyl-Framycétine®) Oxytétracycline (Posicycline®) Gentamycine (Ophtagram®) Tobramycine (Tobrex®) Norfloxacin (Chibroxine®) Ofloxacin (Exocine®) Chloramphénicol (Cébénicol®)	Rifamycine Oxytétracycline Gentamycine Tobramycine Chloramphénicol	Néomycine (Chibro-Cadron®) Framycétine (Frakidex®) Oxytétracycline (Stre-Dex®) Gentamycine (Gentasone®) Chloramphénicol (Cébédexacol®)
Association	Polymyxine B + Néomycine (Cébémixine®) ou Framycétine (Polyfra®)	Polymyxine B + Néomycine ou Framycétine ou Kanamycine (Stérimycine®)	Polymyxine B + Néomycine (Maxidrol®) Colimycine + Bacitracine (Bacicoline®)

de sérum physiologique sans conservateur rend également service. Le traitement de la crise s'appuie sur l'association locale : corticoïdes - antiallergiques pour les conjonctivites printanières. La kératoconjonctivite de la dermatite atopique est généralement soulagée par l'utilisation de compresses humides et d'anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS). Les formes graves nécessitent un traitement corticoïde et antihistaminique per os.

● Conjonctivite lors du syndrome sec

Après avoir cherché une étiologie systémique dont le traitement spécifique permettrait d'améliorer les symptômes, on envisagera une meilleure humidification de l'atmosphère et, si possible, l'arrêt des médications génératrices d'œil sec. Les formes légères seront le plus souvent soulagées par les larmes artificielles ou par les gels, administrés régulièrement dans la journée, mais surtout lors des crises douloureuses. Les formes plus sévères nécessitent des instillations plus fréquentes, des pommades la nuit ou enfin

l'occlusion des points lacrymaux par les clous méatiques. L'atteinte conjonctivopalpebrale lors des blépharites est bien soulagée par des soins palpébraux.

PRÉVENTION

La prévention de l'épidémie conjonctivale consiste avant tout à rompre la chaîne de contamination main-œil. Celle-ci concerne avant tout le personnel soignant et l'entourage du patient atteint de conjonctivite virale. Ces règles concernent des mesures simples comme le lavage des mains, l'utilisation de linge de toilette personnel, mais également une désinfection soignée de l'ensemble de l'appareillage. Le peroxyde d'hydrogène à 3 % ou l'hypochlorite de sodium dilué au 1/1 000^e sont les méthodes préconisées, même si elles sont bien en deçà des recommandations données pour l'éviction des prions. On s'orientera certainement de plus en plus vers un appareillage à usage unique ou non-contact.

La prévention des conjonctivites à gonocoque par l'instillation à la naissance a permis de faire reculer ce fléau, même si son efficacité sur le *Chlamydiae* est insuffisante.

CONCLUSION

Les conjonctivites répondent généralement bien au traitement. Les conjonctivites bactériennes tiennent une place de choix, même si leur fréquence est bien inférieure aux conjonctivites virales. Les traitements à large spectre anciens restent extrêmement efficaces même si on a pu voir émerger quelques résistances dont la fréquence n'a aucune commune mesure avec celle observée en antibiothérapie générale. La banalité de cette affection devra surtout rendre le praticien méfiant afin de ne pas méconnaître une autre cause. Une baisse d'acuité visuelle fait toujours remettre en cause le diagnostic de conjonctivite. Enfin, l'adage « Primum non nocere » s'applique parfaitement aux traitements oculaires chroniques. L'utilisation de traitements avec conservateurs peut en effet faire entrer le patient dans une pathologie inflammatoire iatrogène et la préférence sera toujours donnée aux unidoses.

Catherine Creuzot-Garcher : Praticien hospitalier.

Alain Bron : Professeur des Universités.

Service d'ophtalmologie, centre hospitalier régional universitaire de Dijon, hôpital général, 3, rue du faubourg-Raines, 21000 Dijon, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : C Creuzot-Garcher et A Bron. Conjonctivites : clinique - bilan - étiologie - traitement. *Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Encyclopédie Pratique de Médecine, 6-0020, 1998, 4 p*

RÉFÉRENCES

[1] Adenis JP. Les conjonctivites. Infections et inflammations du segment antérieur de l'œil. Éditions médicales, Laboratoire MSD, 1989

[2] Foster CL. Immunologic disorders of the conjunctiva, cornea and sclera. In : Albert DM, Jakobiec FA eds. Principles and practice of ophthalmology. Clinical practice. Philadelphia : WB Saunders, 1994 : 190-217

[3] Garcher C, Bron A. Traitement des conjonctivites. *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris), Ophtalmologie, 21-130-F-10, 1994 : 1-9

[4] Hwang DG. Bacterial conjunctivitis. In : Pepose JS, Holland GN, Wilhelmus KR eds. Ocular infection and immunity. St Louis : Mosby, 1996 : 799-817

[5] Syed NA, Chandler JW. Bacterial conjunctivitis. In : Tabbara KF, Hyndiul RA eds. Infections of the eye. Moston : Little Brown, 1996 : 423-432

[6] Tabbara KF. Chlamydia: Trachoma and inclusion conjunctivitis. In : Tabbara KF, Hyndiul RA eds. Infections of the eye. Moston : Little Brown, 1996 : 433-452

DÉCOLLEMENT DE RÉTINE

P MASSIN, A GAUDRIC

Le décollement de la rétine est une séparation entre la rétine sensorielle et l'épithélium pigmentaire. Le décollement de rétine est le plus souvent secondaire à une déchirure de la rétine (déchirure ou trou rétinien) : c'est le décollement de rétine rhégmato-gène. Plus rarement, il est tractionnel, dû à une traction exercée sur la rétine par le vitré ou un tissu prolifératif fibreux, ou exsudatif, secondaire à des pathologies vasculaires rétinienne ou choroïdiennes variées.

© Elsevier, Paris.

PHYSIOPATHOGÉNIE

Le décollement de rétine rhégmato-gène est dû à une ou plusieurs déchirures rétinienne qui surviennent lors du décollement postérieur du vitré. Celui-ci est dû à des modifications du gel vitréen liées à l'âge : perte d'acide hyaluronique qui entraîne une liquéfaction et un collapsus du gel vitréen. Le corps vitré se détache de la partie postérieure de la rétine, mais reste fortement attaché circulairement à sa partie équatoriale. Il en résulte des tractions qui peuvent entraîner des déchirures au niveau de la base d'insertion du vitré, c'est-à-dire en périphérie de la rétine. Le liquide présent dans la cavité vitréenne passe alors à travers la déchirure et crée la séparation entre la rétine sensorielle et l'épithélium pigmentaire.

ÉPIDÉMIOLOGIE

L'incidence du décollement de rétine est estimée à 1 pour 10 000, c'est-à-dire à environ 6 000 nouveaux cas par an. Dans plus de la moitié des cas, le décollement de rétine rhégmato-gène survient spontanément, sans antécédent de chirurgie ou de traumatisme.

Facteurs de risque de survenue d'un décollement de rétine

- ✓ Âge > 50 ans.
- ✓ Myopie forte.
- ✓ Antécédent chirurgical oculaire (intervention de cataracte, vitrectomie).
- ✓ Contusion oculaire.
- ✓ Existence de lésions de fragilité rétinienne périphérique (dégénérescence palissadique).
- ✓ Décollement de rétine dans l'œil controlatéral.

Cependant, il existe certains facteurs de risque de survenue du décollement de rétine.

Un décollement peut survenir dans le deuxième œil dans 10 % des cas. Son délai d'atteinte est, dans la majorité des cas, inférieur à 3 ans.

CLINIQUE

● Signes fonctionnels

Le décollement de rétine peut être précédé par des signes d'alarme qui témoignent de la constitution d'une déchirure rétinienne lors du décollement postérieur du vitré.

■ Les phosphènes périphériques (flashes lumineux répétés en périphérie du champ visuel) traduisent les tractions du vitré sur la rétine périphérique.

■ Les myodésopsies, ou « corps flottants », sont la perception de filaments translucides. Elles traduisent le collapsus du vitré avec condensation des fibrilles de collagène. Si des corps flottants sombres apparaissent subitement, il s'agit en général d'une petite hémorragie intravitréenne liée à la rupture d'un vaisseau rétinien lors de la constitution de la déchirure de rétine.

■ L'apparition d'une amputation progressive d'une partie du champ visuel (scotome périphérique) traduit le décollement de la rétine. La baisse visuelle peut être plus tardive, traduisant dans la plupart des cas le décollement de la macula.

La rapidité d'extension d'un décollement de rétine à partir de la formation d'une déchirure est très variable. Dans certains cas, plusieurs semaines après des symptômes évocateurs de déchirure, l'examen du fond d'œil ne trouve qu'une déchirure à bords à peine

Signes fonctionnels révélateurs d'un décollement de rétine

- ✓ Phosphènes.
- ✓ Myodésopsies.
- ✓ Amputation du champ visuel périphérique.
- ✓ Baisse visuelle.



1 Fond d'œil : décollement de rétine temporal.

soulevés, le reste de la rétine étant à plat. Dans d'autres cas, le patient, qui a très bien perçu le début de ses symptômes, présente déjà, quelques heures plus tard, un décollement de rétine très étendu, constaté lors du premier examen. Tous les intermédiaires entre ces deux cas existent.

● Examen clinique

L'examen clinique comprend une mesure de l'acuité visuelle, une mesure de la pression oculaire recherchant une hypotonie souvent associée et un examen du fond d'œil après dilatation pupillaire maximale.

L'examen du fond d'œil se fait à l'ophtalmoscope indirect, puis à la lampe à fente en utilisant une lentille avec ou sans contact cornéen permettant d'apprécier l'étendue et les limites du décollement de rétine, l'existence d'un décollement maculaire et les rapports vitréorétiniens ; l'examen minutieux de la périphérie rétinienne, le plus souvent au verre à trois miroirs, permet de localiser la ou les déchirure(s) rétinienne(s) causale(s) (fig 1).

● Examens complémentaires

L'échographie en mode B permet le diagnostic de décollement de rétine lorsqu'une cataracte obturante ou des opacités du vitré (hémorragies, inflammation) gênent l'examen de la rétine.

Les radiographies de l'orbite ou le scanner orbitaire peuvent être utiles pour détecter la présence d'un corps étranger intraoculaire métallique en cas de traumatisme oculaire.

TRAITEMENT

Le traitement curatif du décollement de rétine est chirurgical.

En cas de décollement de rétine rhématogène, la présence ou l'absence d'un soulèvement maculaire est le principal critère d'urgence du traitement.

■ Si la macula n'est pas décollée mais que le risque de décollement maculaire est imminent, le traitement chirurgical est urgent et doit être entrepris dans les 24 heures suivant le diagnostic, car le résultat fonctionnel sera meilleur si la macula n'a pas été décollée.

■ Si le décollement de rétine est périphérique et qu'il ne présente pas de risque de progression rapide, son traitement est réalisé dans un délai de quelques jours à 1 semaine.

■ Si la macula s'est soulevée quelques jours avant l'examen, le traitement du décollement de rétine est habituellement réalisé dans un délai de 1 à 2 jours, car les résultats fonctionnels sont meilleurs si la macula a été décollée il y a moins d'1 semaine.

■ Si le décollement est chronique avec une macula déjà soulevée depuis plusieurs semaines, le traitement du décollement de rétine doit être réalisé de préférence dans un délai de 1 à 2 semaines.

L'intervention est réalisée sous anesthésie locale ou générale.

Le but du traitement est d'occlure la ou les déchisence(s) (trou et/ou déchirure) responsable(s) du décollement, c'est-à-dire de remettre le bord décollé de la déchisence au contact de l'épithélium pigmentaire et de la choroïde.

MODALITÉS THÉRAPEUTIQUES

● Indentation

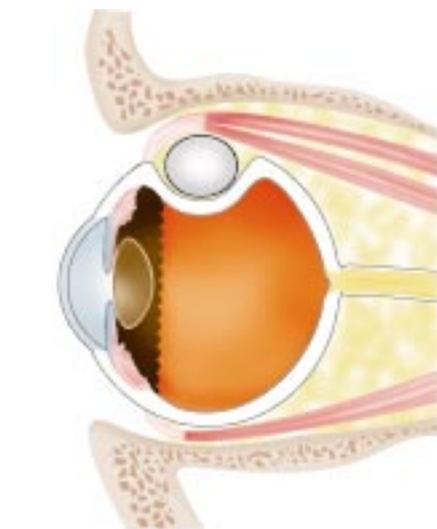
La fermeture de la déchisence est le plus souvent atteinte par l'indentation. Réaliser une indentation consiste à déformer localement la paroi du globe en suturant sur la sclère un explant cylindrique de telle sorte qu'il inverse la courbure du globe et fasse faire une saillie à la paroi vers l'intérieur de la cavité en regard de la déchisence (fig 2, 3). Le matériau habituellement utilisé est un silicone souple ou spongieux. Dans certains cas, cette indentation peut être maintenue en place par un cerclage qui entoure complètement la circonférence sclérale.

● Injection intraoculaire d'air ou de gaz

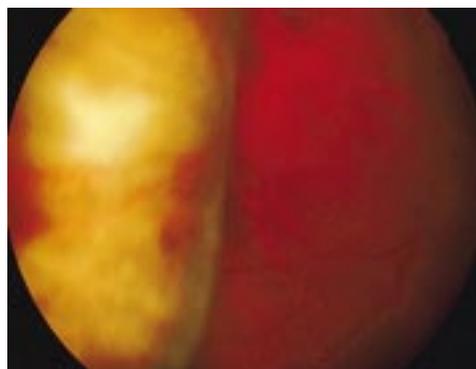
Dans certains cas, lorsque la rétine a tendance à se réappliquer en formant des plis, on pourra injecter de l'air stérile ou un gaz expansif dans la cavité vitréenne à l'aide d'une aiguille très fine (30 G). Cette injection de gaz peut, dans certains cas, être utilisée en remplacement de l'indentation lorsque le gaz peut exercer valablement son appui sur la déchirure (déchirure supérieure) pendant plusieurs jours.

● Rétinopexie

Pour maintenir la déchirure fermée à long terme, il est habituel de créer à son niveau une cicatrice adhésive



2 Schéma d'un globe oculaire : indentation sclérale.



3 Fond d'œil : réapplication de la rétine après chirurgie : l'indentation est bien visible.

entre la rétine et la choroïde. Cela est habituellement obtenu par une cryopexie transclérale, gelure localisée qui entraîne en quelques jours une cicatrice adhésive solide. Dans certains cas, une photocoagulation au laser peut remplacer la cryopexie.

● Vitrectomie

Dans 10 à 30 % des cas, une intervention endoculaire peut être nécessaire en première intention. Il s'agit notamment des cas où une hémorragie du vitré (ou une autre opacité vitréenne) ou des opacités de la capsule cristallinienne après chirurgie de la cataracte empêchent de repérer les déchirures. Il peut s'agir également des cas de déchirure géante (supérieure à 90°) ou de décollement de rétine déjà compliqué de prolifération fibreuse pré-rétinienne (prolifération vitréorétinienne).

ÉVOLUTION POSTOPÉRATOIRE ET RÉSULTATS

En utilisant des techniques simples, environ 85 % des décollements de rétine peuvent être recollés en

une seule intervention. Les résultats visuels après chirurgie de décollement de rétine sont variables et dépendent surtout du soulèvement éventuel de la macula au moment de l'intervention. Si la macula n'est pas soulevée, une acuité visuelle supérieure ou égale à 4/10 est obtenue dans 80 à 85 % des cas. Dans les cas contraires, cette fréquence est seulement de 20 à 35 %.

La prolifération vitréorétinienne survient dans environ 5 % des décollements de rétine et peut nécessiter plusieurs interventions avant d'obtenir un recollement stable. Il s'agit d'une migration, d'une prolifération et d'une métaplasie fibreuse des cellules de l'épithélium pigmentaire qui, en s'étalant puis en se contractant à la surface de la rétine décollée, entraînent un plissement complexe de la rétine. Dans ces cas compliqués, l'intervention comportera une vitrectomie par la pars plana qui permettra une dissection des membranes épitréiniennes qui plissent et rigidifient la rétine. Un tamponnement interne est le plus souvent nécessaire, soit par l'injection d'un gaz à longue durée d'action, soit par huile de silicone. Les résultats fonctionnels sont le plus souvent médiocres.

TRAITEMENT PRÉVENTIF DU DÉCOLLEMENT DE RÉTINE

C'est avant tout le traitement par laser en urgence des déchirures rétinienne symptomatiques constituées lors du décollement postérieur du vitré, avant que ne se produise le décollement de rétine. En effet, en cas de déchirure symptomatique, le risque de survenue d'un décollement de rétine est de 30 à 40 %. Un traitement immédiat par laser peut réduire ce risque de 85 %.

On peut également proposer à titre systématique un traitement préventif des lésions de fragilité rétinienne périphérique telles que les palissades. Ce traitement préventif est sujet à controverse ; il paraît cependant raisonnable de le proposer aux sujets à risque, notamment lorsqu'il existe un antécédent de décollement de rétine du premier œil.

AUTRES FORMES DE DÉCOLLEMENT DE RÉTINE RHÉMATOGÈNE

■ Décollement de rétine par trou maculaire : il survient le plus souvent chez le très fort myope ; son traitement, difficile, comporte presque toujours une vitrectomie. Les résultats fonctionnels sont le plus souvent médiocres.

■ Décollement mixte, tractionnel et rhématogène : c'est une forme de décollement de rétine rare, qu'on peut retrouver par exemple chez les diabétiques ayant une rétinopathie diabétique proliférante compliquée. Son traitement comporte nécessairement une vitrectomie pour supprimer les tractions exercées sur la rétine, combinée au traitement des déchirures rétinienne.

Pascale Massin : Praticien hospitalier.

Alain Gaudric : Professeur des Universités, praticien hospitalier.

Service d'ophtalmologie, hôpital Lariboisière, 2, rue Ambroise-Paré, 75475 Paris cedex 10, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : P Massin et A Gaudric. Décollement de rétine.

Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Encyclopédie Pratique de Médecine, 6-0090, 1998, 2 p

EXOPHTALMIE

A DUCASSE

L'exophtalmie, pathologie uni- ou bilatérale relativement fréquente, résulte d'une inadaptation entre l'orbite osseuse et son contenu, liée le plus souvent à un processus intraorbitaire occupant de l'espace. Les étiologies sont différentes selon l'âge. L'imagerie a simplifié le diagnostic étiologique. En cas d'exophtalmie bilatérale, l'ophtalmopathie associée aux maladies thyroïdiennes représente la cause principale. En cas d'exophtalmie unilatérale, ce sont les tumeurs orbitaires.

© Elsevier, Paris.

INTRODUCTION

L'exophtalmie correspond à l'augmentation de la protrusion du globe oculaire en avant du cadre orbitaire osseux. On différencie l'exophtalmie vraie, où seul le globe oculaire saille anormalement en avant, de l'exorbitisme, où tout le contenu orbitaire est refoulé en avant. Le diagnostic est essentiellement clinique. Les caractéristiques séméiologiques, en particulier l'uni- ou la bilatéralité, l'orientation de l'exophtalmie, son caractère pulsatile ou les signes ophtalmologiques associés, orientent le diagnostic. L'imagerie (scanner RX, examen en résonance magnétique nucléaire, échographie avec doppler couleur) aide au diagnostic étiologique. La thérapeutique dépend de l'étiologie en cause.

PHYSIOPATHOGÉNIE

L'exophtalmie est liée à une inadaptation entre l'orbite osseuse, le contenant, et les structures intraorbitaires, le contenu. À l'intérieur de l'orbite, on trouve diverses structures, le globe oculaire, le nerf optique, les muscles orbitaires, la glande lacrymale, des vaisseaux et des nerfs, entourées par de la graisse. Les quatre muscles oculomoteurs droits, médial, latéral, supérieur et inférieur, limitent avec leurs facias un espace conique à sommet postérieur, situé à l'apex orbitaire, et à base antérieure, correspondant au globe oculaire : le cône fasciomusculaire qui divise l'orbite en deux zones, une région intraconique à l'intérieur de cet espace, directement en arrière du globe oculaire, contenant principalement le nerf optique, l'artère ophtalmique et ses branches, et une région extraconique située entre les muscles et les parois osseuses, doublées par le périoste orbitaire. Le globe oculaire déborde physiologiquement le rebord orbitaire osseux ; la protrusion normale mesurée entre le sommet de la cornée et le canthus latéral est inférieure à 18 mm chez l'adulte. Lorsqu'elle dépasse 20 à 21 mm ou

lorsqu'elle est asymétrique, avec une différence supérieure à 2 mm entre les deux yeux, on parle d'exophtalmie.

L'inadaptation entre le contenant et le contenu peut être due à un volume insuffisant du contenant, ce qui est rare, plus souvent à une augmentation de volume du contenu, liée à des phénomènes inflammatoires, comme dans l'ophtalmopathie associée aux maladies thyroïdiennes ou à la présence d'un processus tumoral intraorbitaire.

DIAGNOSTIC POSITIF (TABLEAU I)

Le diagnostic est essentiellement clinique. C'est l'inspection du patient qui va montrer une protrusion uni- ou bilatérale, symétrique ou asymétrique, visible de face en position primaire du regard. Lorsque l'exophtalmie est mineure et symétrique, son diagnostic est parfois difficile. L'inspection de profil et surtout l'examen en regard tangentiel des deux cornées confirmer l'existence d'une exophtalmie. L'examineur, debout au-dessus de la tête du patient, allongé ou assis, regarde tangentiellement les deux cornées et constate alors la saillie anormalement augmentée d'un ou des deux globes oculaires.

Tableau I. – Exophtalmie, diagnostic positif.

Inspection :

- face
- profil
- en regard tangentiel

Exophtalmométrie : Hertel > 20-21 mm

Scanner RX : indice oculo-orbitaire > 70

Photographies

● Caractéristiques séméiologiques

L'exophtalmie une fois suspectée, on précisera ses caractéristiques séméiologiques.

Tout d'abord sa direction, une exophtalmie est dite « axiale » lorsque le globe oculaire saille selon son axe antéropostérieur, sans déviation des axes visuels. Elle est dite « non axiale » lorsque le globe oculaire est refoulé selon un axe différent, avec perte du parallélisme des axes visuels. Schématiquement, les tumeurs intraconiques donnent des exophtalmies axiales, les processus extraconiques, des exophtalmies non axiales. Le caractère pulsatile se recherche par la palpation douce, la main à plat sur le globe oculaire, et l'auscultation du globe oculaire. L'exophtalmie est pulsatile lorsque l'on perçoit des pulsations synchrones au pouls ou un thrill. Il faut alors rechercher l'existence d'un souffle intracrânien traduisant une fistule carotidocaverneuse. La recherche du caractère réductible de l'exophtalmie n'a pas d'intérêt diagnostique. En revanche, la recherche d'une modification de l'exophtalmie lors des changements de position, décubitus, procubitus, passage à la position debout, peut orienter le diagnostic étiologique.

L'interrogatoire recherche les antécédents familiaux et personnels du patient. On s'attardera en particulier à rechercher des antécédents traumatiques ou thyroïdiens. Il note également le mode d'installation de l'exophtalmie, lente et progressive ou brutale, son évolution dans le temps, ses modifications possibles lors de changement de position ou lors d'efforts, de toux. Il précise le caractère pulsatile ressenti ou non par le patient.

● Signes associés

L'interrogatoire précise s'il existe d'autres symptômes visuels : baisse d'acuité visuelle, diplopie, inflammation oculaire sous la forme de rougeur conjonctivale, larmolement. La comparaison de l'état actuel avec l'état antérieur, visible sur des photographies d'identité, peut parfois confirmer le diagnostic d'exophtalmie. L'interrogatoire recherche également des signes en faveur d'une hyperthyroïdie : amaigrissement, tachycardie, hyperexcitabilité, diarrhée, hypersudation.

L'inspection, outre la recherche de l'exophtalmie, doit comporter un examen des paupières à la recherche d'une anomalie de position palpébrale. Chez l'adulte, le bord libre de la paupière supérieure

recouvre normalement la partie supérieure (limbe) de la cornée sur 1 à 2 mm, alors que le bord libre de la paupière inférieure est tangent à ce limbe. En cas de rétraction de paupière supérieure ou inférieure, une bande sclérale blanche est visible au-dessus ou au-dessous de la cornée. La motilité palpébrale doit être appréciée à la recherche d'une mauvaise fermeture palpébrale (lagophtalmie), d'une asynergie oculopalpébrale (la paupière supérieure ne suivant pas correctement le globe oculaire lorsque l'on demande au patient de regarder en bas). On recherche également une rougeur palpébrale et l'existence de poches graisseuses saillantes.

L'inspection recherche un trouble de l'oculomotricité en faisant regarder le patient dans les neuf directions du regard et en recherchant l'existence d'une diplopie ou d'une limitation de mouvement oculaire dans une de ces directions. La motilité intrinsèque du globe oculaire est vérifiée : recherche du réflexe photomoteur et consensuel.

L'inspection du globe oculaire lui-même recherche des phénomènes inflammatoires : un œdème de la conjonctive ou chémosis, une vasodilatation conjonctivale avec rougeur, éventuellement une atteinte cornéenne, kératite ou ulcère de cornée, mise en évidence par une goutte de fluorescéine.

La palpation orbitaire recherche s'il existe ou non une masse palpable ; en sa présence, on notera sa consistance, sa mobilité, sa couleur et ses variations à la toux et aux cris. Une masse peut être retrouvée en retournant les paupières supérieure et inférieure. La palpation des aires ganglionnaires prétragiques et submentales est systématique. Au terme de ce simple examen, on pourra affirmer qu'il existe ou non une exophtalmie. La répercussion visuelle de cette exophtalmie doit être recherchée par un examen ophtalmologique.

● Examen ophtalmologique

Il sera réalisé de façon systématique et méthodique, bilatéral et complet, avec mesure de l'acuité visuelle corrigée de loin et de près, prise de la tension oculaire, examen du segment antérieur en biomicroscopie, examen du fond d'œil, exploration du champ visuel à la recherche de scotome ou de déficit. L'exophtalmie sera confirmée par une exophtalmométrie réalisée avec un exophtalmomètre type appareil de Hertel. Cet appareil permet de mesurer la distance séparant le sommet de la cornée et le canthus externe. Les valeurs normales chez le sujet de race blanche adulte sont inférieures à 18 mm. Une valeur supérieure à 20-21 mm ou un écart entre les deux yeux supérieur à 2 mm signent l'exophtalmie.

Les principaux signes ophtalmologiques que l'on peut rencontrer, associés à l'exophtalmie, sont les conséquences directes de phénomènes compressifs. Il peut s'agir : d'une diplopie par trouble oculomoteur, souvent rencontrée en cas d'exophtalmie non axiale, d'une baisse d'acuité visuelle liée à la compression soit du globe oculaire, soit du nerf optique, avec hypermétropie induite, plis choroïdiens, œdème ou atrophie optique au fond d'œil. Il s'y associe souvent des déficits du champ visuel à type de scotome ou de déficit altitudinal.

L'examen ophtalmologique permet d'éliminer les principaux diagnostics différentiels : la myopie forte uni- ou bilatérale, qui donne un aspect d'exophtalmie en raison de l'augmentation de volume du globe oculaire, de même que le

glaucome congénital, l'énophtalmie controlatérale et la rétraction uni- ou bilatérale isolée des paupières.

GRANDES ÉTIOLOGIES

Elles diffèrent chez l'adulte et chez l'enfant.

● Chez le très jeune enfant (tableau II)

Certaines pathologies congénitales peuvent être sources d'exophtalmie : les craniosténoses (maladie d'Apert et de Crouzon) par anomalie du contenant, et des tumeurs et malformations congénitales comme les kystes dermoïdes, les tératomes, les kystes colobomateux et les méningocèles ou méningoencéphalocèles, ces deux dernières pouvant donner une exophtalmie pulsatile.

● Chez l'enfant et l'adolescent

La cause principale d'exophtalmie est représentée par les cellulites orbitaires, en rapport avec une sinusite ethmoïdale le plus souvent : exophtalmie unilatérale inflammatoire avec œdème palpébral, trouble oculomoteur (au maximum ophtalmoplégie) et des douleurs. L'état général peut être altéré avec fièvre.

La deuxième cause d'exophtalmie chez l'enfant est représentée par les tumeurs orbitaires, avec en premier lieu le rhabdomyosarcome, tumeur à évolution brutale, habituellement chez un garçon entre 3 et 7 ans ; l'exophtalmie est non axiale

Tableau II. – Étiologie des exophtalmies chez l'enfant.

Nouveau-né
Craniosténoses Kystes dermoïdes Kystes colobomateux, tératomes Méningocèles
Enfant
Cellulite orbitaire (ethmoïdite) Tumeur orbitaire : — rhabdomyosarcomes — hémangiomes capillaires — gliomes du nerf optique — métastases de neuroblastome

Tableau III. – Orientation diagnostique devant une exophtalmie de l'adulte.

Caractéristiques	Diagnostics à envisager
Bilatérale, axiale	Ophtalmopathie associée aux maladies thyroïdiennes : Basedow
Bilatérale, non axiale	Lymphome orbitaire Métastase orbitaire
Unilatérale, pulsatile	Fistule carotidocaverneuse
Unilatérale, axiale non pulsatile	Tumeur orbitaire intraconique Hémangiome caverneux Orbitopathie inflammatoire idiopathique
Unilatérale, non axiale, non pulsatile Globe dévié en bas et en-dedans	Tumeur de la glande lacrymale
Unilatérale, non axiale, non pulsatile Globe dévié en bas et en-dehors	Tumeurs sinusiennes : - mucocèle - carcinome

accompagnée de signes inflammatoires. Un ptosis, une diplopie et une baisse d'acuité visuelle sont possibles. La palpation retrouve une masse ferme. La biopsie en urgence confirme le diagnostic histologique. Les autres tumeurs sont représentées par les hémangiomes capillaires, fréquents, existant souvent dès la naissance : tuméfaction rougeâtre augmentant de volume lors des cris, avec souvent un ptosis en cas de localisation supérieure. Les gliomes du nerf optique sont des tumeurs bénignes responsables d'une exophtalmie souvent unilatérale axiale, lentement progressive, avec baisse d'acuité visuelle secondaire. Ils sont plus fréquemment rencontrés en cas de maladie de Recklinghausen. L'imagerie précise au mieux l'extension possible vers l'endocrâne. Enfin, les métastases orbitaires de neuroblastome entraînent une exophtalmie brutale uni- ou bilatérale, associée à des ecchymoses périorbitaires assez spécifiques. La tumeur originelle est en général abdominale, et c'est le bilan radiologique qui la mettra en évidence.

● Chez l'adulte (tableau III)

Ophtalmopathie associée aux maladies thyroïdiennes

C'est l'étiologie la plus fréquente des exophtalmies chez l'adulte. Elle se rencontre principalement dans le cadre de la maladie de Basedow, associant une hyperthyroïdie avec un goitre diffus et un myxoœdème pré-tibial. Elle peut se rencontrer également dans d'autres problèmes thyroïdiens : thyroïdite d'Hashimoto, hypothyroïdie. Enfin, l'ophtalmopathie peut précéder de plusieurs mois le problème thyroïdien et paraître isolée au départ. Il s'agit d'une réaction auto-immune entraînant une infiltration avec œdème des tissus mous orbitaires, principalement de la graisse et des muscles.

L'ophtalmopathie touche principalement des sujets de sexe féminin (85 % des cas) au-delà de 40 ans. Elle comporte une exophtalmie, bilatérale, parfois unilatérale, souvent asymétrique, axiale, non pulsatile et classiquement réductible. Cette exophtalmie peut être très importante, atteignant 30 à 35 mm à l'exophtalmomètre. Différents signes peuvent y être associés, très fréquemment des signes palpébraux : rétraction de paupière supérieure et inférieure avec asynergie oculopalpébrale dans le regard vers le bas, rareté du clignement, fixité du regard, mais aussi des signes inflammatoires : chémosis conjonctival,

vasodilatation conjonctivale, notamment en regard des insertions des muscles droits horizontaux, œdème et poches graisseuses palpébrales ; des troubles oculomoteurs : diplopie verticale, variable par atteinte prédominante du muscle droit inférieur ; hypertonie oculaire fréquemment retrouvée dans le regard vers le haut ; atteinte cornéenne : kératite superficielle ou ulcère de cornée pouvant évoluer vers une perforation de cornée. Un syndrome sec fréquent aggrave la kératite d'exposition. Le nerf optique peut être comprimé avec neuropathie optique se manifestant par une baisse d'acuité visuelle, des déficits au champ visuel, un œdème ou une pâleur papillaire. Il s'agit alors d'une urgence thérapeutique.

L'évolution de l'ophtalmopathie est lente et progressive, et souvent dissociée de l'évolution de la maladie thyroïdienne. Une évolution aiguë est possible. À la phase séquentielle, l'exophtalmie et les troubles oculomoteurs persistent souvent. Le diagnostic sera fait sur l'existence de signes cliniques d'hyperthyroïdie déjà cités, sur la recherche d'un myxœdème pré-tibial, d'un goitre multinodulaire diffus à la palpation et à l'échographie, enfin, sur les dosages biologiques des hormones thyroïdiennes, thyroxine T₄ et tri-iodothyronine T₃ qui sont augmentées avec diminution concomitante de la TSH circulante. La recherche d'autoanticorps antiperoxydase ou antirécepteurs de la TSH peut aider au diagnostic. L'imagerie orbitaire écarte la possibilité d'un processus tumoral et montre une exophtalmie avec augmentation de taille des muscles, élargissement du compartiment graisseux et perte de la convexité de la paroi médiale de l'orbite.

Tumeurs orbitaires

Elles doivent être particulièrement suspectées en cas d'exophtalmie unilatérale axiale ou non, en l'absence d'antécédents traumatiques ou de pathologie thyroïdienne.

Les tumeurs de l'orbite de l'adulte sont multiples et variées.

■ Tumeurs d'origine vasculaire

Elles sont dominées par l'hémangiome caveux : tumeur bénigne souvent intraconique, rétro-oculaire. En général unilatérale, il se traduit par une exophtalmie axiale lentement progressive, irréductible, non pulsatile. Baisse d'acuité visuelle, hypermétropie induite, plis choroïdiens, modifications papillaires (œdème) et hémorragies sous-conjonctivales à répétition sont fréquentes. L'imagerie montre une lésion bien limitée, compartimentée et inhomogène confirmée par l'échographie qui retrouve des espaces vasculaires contenant un flux lent en échodoppler couleur. Les varices orbitaires, plus fréquentes du côté gauche, entraînent une exophtalmie intermittente survenant lors d'efforts ou de variation de position. La manœuvre de Valsalva et la compression des veines jugulaires augmentent l'exophtalmie. Les tumeurs d'origine méningée sont relativement fréquentes : les méningiomes primitifs du nerf optique entraînent une exophtalmie unilatérale marquée essentiellement par des phénomènes visuels (baisse d'acuité visuelle, déficit du champ visuel). Plus fréquents sont les méningiomes propagés à partir des parois orbitaires, en particulier les ailes du sphénoïde. Ces tumeurs vont progressivement refouler le contenu orbitaire et comprimer le nerf optique. Elles peuvent

entraîner un syndrome de Forster Kennedy : atrophie optique d'un côté, avec œdème papillaire de l'autre.

■ Tumeurs de la glande lacrymale

Elles sont responsables d'une exophtalmie non axiale avec déviation du globe oculaire en bas et en dedans. La palpation peut retrouver la masse au niveau de l'angle supérolatéral de l'orbite. Elles peuvent être bénignes ou malignes. Les tumeurs malignes de la glande lacrymale sont d'évolution rapide, avec douleurs et ostéolyse radiologique. Les tumeurs bénignes, plus fréquentes, doivent être retirées en totalité, et toute biopsie est formellement contre-indiquée.

■ Lymphomes

Ils représentent une cause fréquente de tumeur orbitaire. Ils peuvent être uni- ou bilatéraux. En général, il s'agit de lymphome non hodgkinien, d'évolution lente, peu douloureuse. L'atteinte lymphomateuse peut être localisée à l'orbite ou s'intégrer dans le cadre d'un lymphome généralisé. Le processus peut être intra- ou extraconique. L'imagerie précise au mieux l'extension du processus tumoral, la biopsie affirme le diagnostic et permet de typer le lymphome par des immunomarquages ; en cas de lymphome, la prolifération cellulaire est monoclonale, alors qu'en cas de pseudolymphome, elle est polyclonale. Des cas de lymphome ont été décrits associés au sida. La découverte d'un lymphome orbitaire impose la recherche d'un lymphome généralisé : numération formule sanguine, tomodensitométrie abdominopelvienne et thoracique, immunoélectrophorèse des protéines, ponction lombaire, biopsie ostéoméduleaire.

■ Autres tumeurs orbitaires

Elles sont plus rares, qu'il s'agisse de tumeur mésenchymateuse : fibrome, lipome, myome ; de tumeur nerveuse : gliome, rare chez l'adulte mais pouvant être malin, neurofibrome ; ou de tumeur d'origine osseuse ou cartilagineuse : ostéome, ostéosarcome, chondrosarcome, de très mauvais pronostic, dysplasie fibreuse touchant l'adulte jeune, histiocytoses X localisées à l'orbite en cas de granulome éosinophile ou dans le cadre d'une histiocytose X généralisée.

Les tumeurs orbitaires peuvent être des tumeurs propagées, en particulier à partir de la sphère ORL, à partir des sinus frontal, ethmoïdal et maxillaire. Ces tumeurs entraînent une exophtalmie non axiale avec déviation du globe oculaire en bas et en dehors ; la diplopie y est fréquente. Il s'agit le plus souvent de mucocèle sinusienne, tumeur bénigne liée à une non-ventilation du sinus, pouvant se surinfecter, avec alors mucopyocèle. Le diagnostic est radiologique : masse bien limitée, non vascularisée. Les tumeurs malignes des sinus, fréquemment rencontrées au niveau de l'ethmoïde chez des patients anciens travailleurs du bois (ébénistes), et certaines tumeurs malignes du nasopharynx peuvent entraîner une exophtalmie par envahissement orbitaire.

Enfin, les métastases orbitaires ne sont pas rares. Elles entraînent classiquement une exophtalmie rapide, douloureuse et inflammatoire avec ophtalmoplégie. Les cancers primitifs les plus souvent en cause sont le cancer du sein chez la femme, des bronches chez l'homme, mais il peut s'agir également de cancer de la prostate, de l'estomac, du pancréas, du foie, du rein, du testicule

et de la thyroïde ou de certaines tumeurs carcinoïdes de l'intestin grêle. Certaines métastases orbitaires peuvent se traduire par une énophtalmie. Certaines sont bilatérales.

Orbitopathies inflammatoires chroniques idiopathiques

Autrefois dénommées pseudotumeurs inflammatoires de l'orbite, elles se traduisent par un tableau tumoral orbitaire uni- ou bilatéral à début brutal, avec des signes inflammatoires importants. À côté des orbitopathies inflammatoires localisées aux muscles ou à la glande lacrymale, il existe des orbitopathies diffuses responsables d'une exophtalmie axiale non pulsatile. La vasodilatation et le chémosis conjonctivaux sont fréquents, de même que l'œdème palpébral et les troubles oculomoteurs. Le diagnostic est basé sur l'aspect radiologique qui montre une masse hyperdense mal limitée prenant le contraste, avec souvent un épaississement scléral postérieur, et surtout sur l'épreuve thérapeutique par corticothérapie à forte dose (1 mg/kg/j) qui fait régresser la totalité de la symptomatologie clinique et radiologique en quelques semaines ou mois. La biopsie ou la cytoponction permettent de confirmer ce diagnostic.

Certaines orbitopathies spécifiques peuvent être responsables d'une exophtalmie : sarcoïdose, amylose, tuberculose, périarthrite noueuse, lupus disséminé, dermatomyosites, granulomatose de Wegener.

Pathologie infectieuse orbitaire

Une exophtalmie souvent unilatérale douloureuse avec troubles oculomoteurs, baisse d'acuité visuelle et signes inflammatoires marqués peut se voir lors de pathologie infectieuse orbitaire, principalement lors de cellulite orbitaire faisant suite à une plaie orbitaire, un corps étranger orbitaire, une septicémie, une infection ORL ou dentaire, en particulier sinusienne. Le risque de thrombophlébite du sinus caveux, d'abcès intracrânien ou de méningite existe. Il s'agit là encore d'une urgence thérapeutique. Les abcès orbitaires sont des infections collectées, localisées, qui siègent à l'intérieur de l'orbite ou sous le périoste (abcès sous-périosté). L'exophtalmie est souvent non axiale, avec douleurs et phénomènes inflammatoires. La radiologie montre l'abcès hypodense bien limité par une coque. Plus rare dans nos régions, le kyste hydatique avec exophtalmie lentement progressive, de même que les mycoses orbitaires.

Exophtalmies d'origine traumatique

En cas de traumatisme récent, un hématome orbitaire peut être responsable d'une exophtalmie brutale, douloureuse, associée souvent à un hématome palpébral ; en cas de risque de compression du nerf optique, un drainage chirurgical peut s'imposer. Une pneumorbite liée à un passage d'air dans l'orbite se traduit par une crépitation neigeuse des paupières. À distance du traumatisme, un abcès, une cellulite orbitaire, un corps étranger méconnu, une esquille osseuse et un hématome peuvent être responsables d'une exophtalmie secondaire. C'est surtout la constitution d'une fistule artériovineuse intracrânienne, carotidocaveuse, durale ou orbitaire, qui peut entraîner une exophtalmie. Ces fistules peuvent se voir également chez les sujets hypertendus et dans la maladie d'Ehlers-Danlos.

Typiquement, la fistule carotidocaverneuse se présente comme une exophtalmie brutale unilatérale axiale, quelques semaines après un traumatisme crânien ; elle est pulsatile avec présence d'un souffle orbitaire et crânien perçu à l'auscultation et d'un thrill perçu à la palpation du globe oculaire. Le patient entend souvent ce souffle intracrânien. Il s'y associe une vasodilatation conjonctivale avec des vaisseaux en « tête de méduse » au niveau du limbe. Il s'agit d'une urgence neurochirurgicale. Les fistules durales qui ont un débit moins important ont une symptomatologie plus lente.

PLACE DES EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

En cas de suspicion d'ophtalmopathie thyroïdienne : dosage des hormones thyroïdiennes, de la TSH et des anticorps spécifiques.

● Place de l'imagerie

L'imagerie orbitaire est devenue la clef du diagnostic des exophtalmies. Trois examens seront réalisés : le scanner RX, l'examen en résonance magnétique nucléaire et l'échographie avec doppler couleur pulsé.

Elle va permettre d'examiner le contenu orbitaire à la recherche d'un processus tumoral qui peut être bien limité ou diffus, intra- ou extraconique ; on recherche en particulier l'existence d'une coque périlumorale, la localisation, l'extension de la tumeur, ainsi que la compression des différentes structures orbitaires : nerf optique, globe oculaire, muscles oculomoteurs. L'atteinte osseuse, possible dans certaines tumeurs, est à rechercher : ostéolyse ou ostéocondensation.

Elle permet également de visualiser les structures périorbitaires, en particulier les sinus qui peuvent être le siège d'une réaction inflammatoire périlésionnelle, du processus lui-même en cas de mucocèle ou de tumeur maligne, de sinusite.

L'utilisation de produits iodés hydrosolubles en scanner RX, de gadolinium en imagerie par résonance magnétique (IRM), et l'utilisation d'un doppler couplé à l'échographie permettent d'estimer la vascularisation de la tumeur.

Il ne faut toutefois pas oublier que l'IRM comporte des contre-indications formelles : corps étranger

ferromagnétique intraorbitaire, *pacemaker*, valve cardiaque ancien modèle, clips neurochirurgicaux. Globalement, le scanner RX explore mieux le contenant, c'est-à-dire les parois osseuses, alors que la résonance magnétique nucléaire explore mieux le contenu, c'est-à-dire les structures intraorbitaires.

Enfin, scanner RX ou résonance magnétique permettent en cas de doute de confirmer l'exophtalmie par la mesure de l'indice oculo-orbitaire. Sur des coupes axiales réalisées en plan neuro-oculaire strict alignant le cristallin, la tête du nerf optique et le canal optique, la ligne bicanthale externe réunissant les deux rebords orbitaires osseux latéraux coupe normalement le globe oculaire à l'union de son tiers postérieur et de ses deux tiers antérieurs. La mesure de la longueur du globe oculaire en avant de cette ligne, rapportée à la longueur totale du globe oculaire, donne l'indice oculo-orbitaire. Celui-ci est normalement inférieur à 70. Au-dessus de 70, on parle d'exophtalmie.

● Place de l'examen anatomopathologique

Il est réalisé en cas de suspicion de tumeur orbitaire, d'orbitopathie inflammatoire ou de processus spécifique (maladie de Wegener, sarcoïdose, etc) ; la biopsie ou la cytoponction à l'aiguille fine permettent de rapporter du matériel cellulaire pouvant être analysé histologiquement en microscopie optique, en immunohistochimie, voire en microscopie électronique.

PRINCIPES THÉRAPEUTIQUES

Ils sont totalement dépendants de l'étiologie en cause.

Certaines étiologies nécessitent un traitement d'urgence à réaliser en milieu spécialisé.

En cas de fistule carotidocaverneuse, le traitement sera neurochirurgical.

En cas de tumeur orbitaire, le traitement sera chirurgical : orbitotomie avec ablation, si possible en totalité, de la tumeur. Les tumeurs des sinus nécessitent un traitement chirurgical réalisé au mieux en concertation avec l'ORL.

En cas de cellulite orbitaire, le traitement sera médical, associant une antibiothérapie large

(Totapen® intraveineux : 2 à 6 g/j) à une corticothérapie à 0,5 mg/kg/j (Cortancyl®). Les abcès orbitaires nécessitent un drainage chirurgical.

Certaines tumeurs comme les lymphomes, les métastases et les rhabdomyosarcomes chez l'enfant justifient une prise en charge hématologique et oncologique avec chimiothérapie et radiothérapie.

Enfin, en cas d'ophtalmopathie associée aux maladies thyroïdiennes, le traitement comporte le traitement de l'hyperthyroïdie par des antithyroïdiens de synthèse, celui de l'ophtalmopathie par l'utilisation de collyres lubrifiants, de pommades, de collyres cortisonés, en cas de trouble oculomoteur, l'utilisation des prismes et la rééducation orthoptique. En cas de forme sévère d'ophtalmopathie, des traitements par voie générale peuvent être utilisés : corticothérapie à forte dose (1 mg/kg/j) ou intraveineuse en bolus (Cortancyl®, Solu-Médrol®), éventuellement les immunoglobulines polyvalentes, la plasmaphérèse, la ciclosporine A ou les immunosuppresseurs. La radiothérapie externe, à raison d'une irradiation de 20 grays centrée sur le contenu orbitaire en arrière du globe oculaire et réalisée en dix séances, est surtout efficace sur les phénomènes inflammatoires. La chirurgie peut viser à diminuer l'exophtalmie par décompression, soit osseuse en fracturant les parois orbitaires, soit graisseuse en retirant la graisse orbitaire. Elle peut également s'adresser aux troubles oculomoteurs par une chirurgie des muscles ou à la rétraction de paupière par un allongement de la paupière supérieure.

CONCLUSION

L'exophtalmie est un symptôme qui peut révéler diverses pathologies. Certaines sont des pathologies graves nécessitant une prise en charge urgente : fistule artérioveineuse, tumeur orbitaire, cellulite orbitaire. La cause majeure d'exophtalmie demeure, chez l'adulte, l'ophtalmopathie associée aux maladies thyroïdiennes, qui nécessite une prise en charge conjointe par l'endocrinologue et l'ophtalmologiste.

Alain Ducasse : Professeur des Universités,
chef du service d'ophtalmologie du centre hospitalier universitaire de Reims,
hôpital Robert Debré, avenue du Général-Kœnig, 51092 Reims cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : A Ducasse. Exophtalmie. *Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Encyclopédie Pratique de Médecine, 6-0150, 1998, 4 p*

RÉFÉRENCES

[1] Bourjat P, Flament J, Kunnert C. Méthodes d'examen et séméiologie de l'orbite. *Encycl Med Chir (Elsevier, Paris), Ophtalmologie, 21-600-A-10, 1987 : 1-12*

[2] Ducasse A. Tumeurs de l'orbite de l'adulte. *Encycl Med Chir (Elsevier, Paris), Ophtalmologie, 21-650-A-20, 1996 : 1-20*

[3] Flament J, Kunnert Speeg CL, Bourjat P. Les affections inflammatoires de l'orbite. *Encycl Med Chir (Elsevier, Paris), Ophtalmologie, 21-620-A-10, 1988 : 1-9*

[4] Saraux H, Biais B, Rossazza C. Ophtalmologie. Paris : Masson, 1988 : 341-353

[5] Urvoay M, Toulemont PJ, Legall F, Jouan H. Tumeurs de l'orbite de l'enfant. *Encycl Med Chir (Elsevier, Paris), Ophtalmologie, 21-650-A-10, Pédiatrie, 4-120-B-10, 1996 : 1-9*

GLAUCOMES À ANGLE OUVERT, PAR FERMETURE DE L'ANGLE, SECONDAIRES

E SELLEM

Sous le terme « glaucome » sont en réalité regroupées plusieurs affections oculaires très variées dans leur déterminisme, leur expression clinique, leur mode évolutif et leur traitement. S'il est impossible de retenir une définition commune, on peut simplifier en disant qu'elles concernent toutes les situations dans lesquelles un excès de pression intraoculaire altère et détruit la papille optique, risquant de conduire à la cécité en l'absence de traitement.

© Elsevier, Paris.

INTRODUCTION

Si le glaucome « par fermeture de l'angle » représente une urgence thérapeutique classique, le glaucome dit « primitif à angle ouvert », de loin le plus fréquent - il concerne plus de 1 % de la population adulte -, constitue un véritable problème de santé publique. Son dépistage à un stade précoce, ainsi que le repérage des sujets à risque, pourraient permettre d'éviter certaines situations fonctionnelles dramatiques régulièrement constatées par les ophtalmologistes. Un petit pourcentage d'hypertension oculaire, enfin, mérite d'être regroupé sous le terme de « glaucomes secondaires ».

PRESSION INTRAOCULAIRE ET HUMEUR AQUEUSE

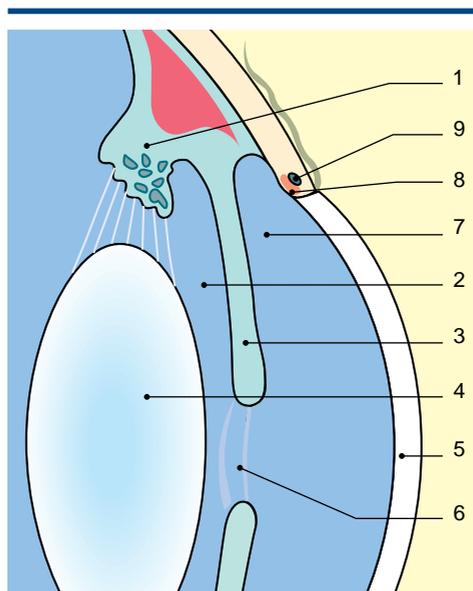
● Rappel physiologique

La pression intraoculaire (PIO) se mesure facilement au cabinet de l'ophtalmologiste, en quelques secondes, soit à l'aide d'un tonomètre annexé à la lampe à fente, soit par des appareils à projection d'air indépendants des autres instruments d'examen ophtalmologique. Elle s'exprime en millimètre de mercure (mmHg), et est comprise chez 90 % des sujets entre 10 et 20 mmHg. On admet une situation dite d'hyperpression intraoculaire au-delà d'une PIO de 21 mmHg.

L'élévation de la PIO est la conséquence d'une perturbation du trajet de l'humeur aqueuse à l'intérieur du globe oculaire :

- celle-ci est sécrétée par les procès ciliaires, glandes situées derrière l'iris, au niveau du corps ciliaire ;
- elle passe de la chambre postérieure (entre iris et cristallin) à la chambre antérieure par la pupille ;
- elle est enfin évacuée dans l'angle iridocornéen par un filtre d'excrétion microscopique, le trabeculum.

Celui-ci rejoint un canal circulaire intrascléral, le canal de Schlemm, qui lui-même s'évacuera par de multiples canaux collecteurs vers les veines de l'orbite. Une petite partie de l'humeur aqueuse échappe à l'évacuation trabéculaire en étant résorbée directement par l'iris et le muscle ciliaire (voie dite uvéosclérale, sur laquelle agissent les collyres aux prostaglandines) (fig 1).



1 Éléments anatomiques intervenant dans le trajet de l'humeur aqueuse. 1. Corps et procès ciliaire ; 2. chambre postérieure ; 3. iris ; 4. cristallin ; 5. cornée ; 6. pupille ; 7. chambre antérieure ; 8. trabeculum ; 9. canal de Schlemm.

GLAUCOME PRIMITIF À ANGLE OUVERT (GPAO)

● Physiopathologie

L'obstacle à l'écoulement de l'humeur aqueuse se situe au niveau trabéculaire, donc au-delà de l'angle iridocornéen lui-même. Les mécanismes intimes de cette perturbation sont encore peu connus : collapsus des espaces intercellulaires, déficience des pompes trabéculaires, altération du film mucopolysaccharidique recouvrant le trabeculum... ? Lorsque l'ophtalmologiste examine l'angle iridocornéen, celui-ci est normalement ouvert et aucune modification anatomique n'est observable.

● Épidémiologie

La prévalence du GPAO varie selon les auteurs, les critères retenus (simple hyperpression intraoculaire ou glaucome avéré) et la région du globe étudiée. On peut dire qu'il y a en France environ 500 000 personnes

suivies et traitées pour ce type de glaucome... et autant de glaucomeux inconnus. Ainsi, une fraction équivalente à 1 à 2 % de la population générale est directement concernée par cette affection. Celle-ci est plus fréquente dans certains groupes dits « à risque » :

- avant tout lorsqu'il existe des antécédents familiaux de glaucome. La mise en évidence des gènes responsables, vraisemblablement nombreux, est en cours. Il semble que la transmission du GPAO, particulièrement lorsque le GPAO atteint des sujets jeunes, puisse atteindre 50 % dans certaines familles. Il est donc impératif d'alerter tous les patients glaucomeux de cette possibilité, et de conseiller à l'ensemble de leurs ascendants, descendants et collatéraux d'être examinés pour dépister les cas encore inconnus ;

- les sujets de race noire, dont le glaucome est habituellement plus précoce, plus sévère et de traitement plus difficile ;

- l'hyperpression intraoculaire est également plus fréquente lorsqu'il existe certaines anomalies oculaires spécifiques (exfoliation capsulaire, dispersion pigmentaire) ;

- enfin, la prévalence du glaucome augmente avec l'âge et pourrait dépasser 10 % après 80 ans.

Glaucome primitif à angle ouvert facteurs de risque :

- ✓ notion d'antécédents familiaux +++ ;
- ✓ sujet de race noire ;
- ✓ présence d'anomalies oculaires ; (exfoliation capsulaire, dispersion pigmentaire) ;
- ✓ sujet âgé.

● Modes de découverte

Dans la majorité des cas, la maladie est dépistée, parfois malheureusement à un stade évolué, au cours du dépistage systématique que fait l'ophtalmologiste lors d'une consultation pour des problèmes de réfraction (changement de verres de lunettes ou presbytie débutante), ou pour des signes divers sans rapport avec le glaucome.

Le patient peut aussi être alerté en raison d'antécédents familiaux de glaucome. En revanche, il

est rare de voir des sujets venant spécialement pour un dépistage (inquiétés par des amis, des articles de presse) ou en raison de signes fonctionnels liés au glaucome (perceptions des scotomes, chute de l'acuité visuelle).

● **Symptômes**

Les déficits périmétriques sont habituellement retrouvés au relevé du champ visuel alors que le patient n'en a pas conscience, tout au moins pendant très longtemps. En effet, ils se constituent sur de nombreuses années, très progressivement, si bien que le glaucomeux va en quelque sorte s'habituer à cette contraction lente du champ visuel. Précisément, ils débutent toujours en dehors du champ visuel central (et n'altèrent alors pas la valeur de l'acuité visuelle) mais, avec la progression de la maladie, les déficits périmétriques vont s'élargir, se multiplier, et se rejoindre tout en devenant de plus en plus profonds. Au stade ultime, il ne persiste plus qu'un îlot central de vision, qui se rétrécira, altérant alors l'acuité visuelle, pour disparaître définitivement. Le patient n'aura plus que quelques perceptions lumineuses dans le champ visuel périphérique et, en pratique, sera aveugle.

Les trois signes qui caractérisent la maladie sont des signes d'examen :

- ✓ *une hyperpression intraoculaire (HPO) ;*
- ✓ *la présence de scotomes (ou déficits périmétriques) au relevé du champ visuel ;*
- ✓ *la constatation d'une excavation papillaire pathologique à l'examen du fond d'œil.*

Ces deux derniers symptômes signent la destruction des fibres optiques.

NB : Il n'y a ni douleur, ni rougeur oculaire, et l'acuité visuelle ne s'effondrera qu'au stade ultime de la maladie, ce qui confère à celle-ci un caractère particulièrement insidieux et sournois.

Depuis quelques années, la recherche des déficits glaucomeux a largement bénéficié du développement de la périmétrie statique (le test est fixe en une zone donnée du champ visuel, sa luminance augmentant ou diminuant) au détriment de la périmétrie cinétique de la classique coupole de Goldmann. Par ailleurs, l'adjonction de l'ordinateur à

L'atteinte glaucomeuse de la papille (ou tête du nerf optique), pierre de touche du glaucome, se traduit essentiellement par la constitution d'un creusement atrophique, ou excavation, signifiant la disparition d'un certain nombre de fibres optiques. En réalité, la constatation d'une excavation est fréquente, sinon habituelle, sur des yeux normaux, et il serait préférable de parler d'élargissement de l'excavation physiologique.

l'appareil de relevé permet maintenant une comparaison plus fiable de tracés successifs en fournissant des indices quantitatifs.

Pour l'ophtalmologiste, toute la difficulté est de savoir si l'excavation qu'il constate est innée, ou si elle correspond à une destruction glaucomeuse. Là encore, des appareillages récents permettent d'évaluer plus précisément l'atteinte de la papille optique, mais ils sont coûteux et encore peu répandus.

● **Cas de l'hyperpression intraoculaire isolée**

Un globe oculaire peut garder toute la vie durant une PIO supérieure à 20 mmHg et ne jamais développer de glaucome. Près de 10 % de la population adulte présente en effet ce que l'on peut appeler une hyperpression intraoculaire, alors que moins d'un tiers développera un glaucome en l'absence de traitement.

Pour l'ophtalmologiste, deux questions se posent avec insistance :

■ **le sujet présente-t-il déjà des lésions infracliniques (c'est-à-dire avant que n'apparaissent les altérations du champ visuel), qui justifieraient un traitement hypotonisant systématique ?** De nombreux tests ont été proposés ces dernières années, qui pourraient révéler une perturbation pré-périmétrique des fonctions oculaires : vision des couleurs, vision des contrastes, épreuves électrophysiologiques (électrorétinogramme, potentiels évoqués visuels), mais ils sont peu sensibles et peu spécifiques. En revanche, des techniques sophistiquées de photographies des fibres optiques sur la rétine peuvent révéler une atteinte optique débutante, et confirmer alors le diagnostic de glaucome ;

■ **en l'absence de toute lésion glaucomeuse, lorsqu'on aura acquis la certitude que l'œil est réellement indemne, faut-il abaisser la PIO ou se contenter d'une simple surveillance ?** Cette question peut légitimement être posée car le traitement du glaucome est contraignant, souvent mal toléré, à l'origine d'effets secondaires parfois graves, et représente un coût économique non négligeable alors qu'au moins deux hypertendus oculaires sur trois ne développeront jamais la maladie. De nombreuses considérations aideront l'ophtalmologiste à prendre sa décision, et avant tout l'existence de facteurs de risque : antécédents familiaux de glaucome, race noire, myopie forte, état vasculaire général précaire et diabète, œil anatomiquement ou fonctionnellement unique. Le contexte psychologique doit également être pris en compte et l'on traitera plus volontiers un patient inconscient des risques qu'il court qu'un sujet responsable, acceptant intelligemment de se faire contrôler chaque année.

● **Cas du GPAO « à pression normale »**

Dans certaines circonstances, le globe oculaire du patient présente à la fois une excavation papillaire pathologique, et des altérations du champ visuel typiques de glaucome, alors que la PIO n'est jamais notée supérieure à 20 mmHg. Ces cas pourraient représenter au moins 5 % de l'ensemble des glaucomes à angle ouvert. Un grand nombre d'entre eux réagissent favorablement à l'abaissement de la PIO (par exemple en la faisant passer de 16 à 12 mmHg), ce qui confirmerait une tolérance à la pression plus faible chez les sujets développant ce type particulier de GPAO. Ailleurs, l'abaissement de la pression n'est pas efficace pour stopper ou freiner la maladie, et c'est ce qui a pu inciter certains à évoquer une hypothèse ischémique à l'origine de la maladie. Il a été prouvé avec certitude que certains cas de

glaucome à pression normale pouvait s'intégrer à un syndrome vasospastique, car ils s'associent avec une fréquence anormale à une acrocyanose ou un terrain migraineux, et peuvent réagir favorablement à la prescription d'inhibiteurs calciques, telle la nifédipine. C'est la raison pour laquelle l'ophtalmologiste adresse parfois certains de ses glaucomeux à l'interniste, au cardiologue ou à l'angéiologue, avec les requêtes suivantes : « y a-t-il un syndrome vasospastique ? » et, dans ce cas, « pouvez-vous mettre en œuvre le traitement du vasospasme et surveiller celui-ci ? ».

● **Traitement**

Si le traitement d'une hyperpression intraoculaire isolée, modérée et sans facteur de risque ne s'impose pas, celui d'un glaucome avéré ne souffre au contraire aucune discussion. Le traitement de première intention est médical.

Lorsqu'il ne suffit plus à abaisser la PIO et à stopper la progression des déficits du champ visuel, un traitement au laser et/ou un geste chirurgical deviennent impératifs.

Thérapeutiques médicamenteuses (tableau I)

Il existe plusieurs familles thérapeutiques, toutes disponibles sous forme de collyres, pour abaisser la PIO.

■ **Collyres myotiques et sympathomimétiques**

Les collyres myotiques (essentiellement la pilocarpine) et les sympathomimétiques (Glauposine®, Propine®) sont les plus anciens. Ils agissent en augmentant l'excrétion trabéculaire de l'humeur aqueuse. Ils devraient progressivement disparaître du traitement du glaucome. En effet, ils doivent être instillés plusieurs fois dans la journée (jusqu'à quatre fois) et ont des effets latéraux souvent mal supportés par les glaucomeux (brûlures à l'instillation, irritation locale chronique, vision floue, effets secondaires généraux...).

■ **Collyres bêtabloquants**

Les collyres bêtabloquants (Timoptol® et génériques, Cartéol®, Betoptic®, Bétagan®, Bentos®) sont généralement parfaitement bien tolérés sur le plan local, ne doivent être instillés qu'une ou deux fois dans la journée et représentent encore la prescription de première intention. Ils agissent en diminuant la sécrétion de l'humeur aqueuse. Les contre-indications générales des bêtabloquants demeurent toutefois, en raison du passage systémique : asthme, troubles de la conduction cardiaque, maladie de Raynaud... Plusieurs bêtabloquants sont actuellement disponibles sans que l'on ait clairement démontré la supériorité de l'un par rapport aux autres, tant sur le plan de l'abaissement pressionnel que sur celui de la protection directe de la vascularisation optique.

Tableau I. – Traitement médicamenteux du glaucome primitif à angle ouvert.

- Collyres myotiques : pilocarpine et collyres sympathomimétiques (Glauposine®, Propine®).
- Collyres bêtabloquants (Timoptol® et génériques, Cartéol®, Betoptic®, Bétagan®, Bentos®).
- Inhibiteurs de l'anhydrase carbonique : par voie locale (Trusopt®) ou per os (Diamox®).
- Collyres aux prostaglandines (Xalatan®).
- Dérivés de la clonidine ou alpha-2-agonistes.

■ Inhibiteurs de l'anhydrase carbonique

Ils sont maintenant disponibles par voie locale (Trusopt®), alors que la prescription de Diamox® per os a longtemps été le seul mode d'administration possible de ce type de molécule, ce qui améliore singulièrement leur tolérance, en particulier métabolique. Ils doivent être instillés 2 fois/j lorsqu'ils sont associés à un collyre bêtabloquant, et 3 fois/j lorsqu'ils sont prescrits isolément. Ils diminuent également la sécrétion de l'humeur aqueuse par un mécanisme oculaire propre qui ne relève pas de l'effet diurétique.

■ Collyres aux prostaglandines

Les collyres aux prostaglandines (Xalatan®) sont disponibles depuis peu, très efficaces sur l'abaissement pressionnel, avec une seule instillation quotidienne. Ils sont généralement parfaitement bien tolérés tant localement que sur le plan systémique. Ils peuvent toutefois augmenter la pigmentation de l'iris dans les yeux de couleur hétérogène, mais cet effet irréversible n'est qu'esthétique. Le patient doit naturellement en être informé. Ils agissent en augmentant la résorption de l'humeur aqueuse par la voie uvéosclérale.

■ Dérivés de la clonidine

Appelés aussi alpha-2-agonistes, ils abaissent la PIO en diminuant la sécrétion de l'humeur aqueuse par un mécanisme qui complète celui des bêtabloquants. Ils peuvent être mal tolérés localement (allergies fréquentes) et leur effet peut s'épuiser en quelques semaines. L'apraclonidine actuellement disponible (Iopidine®) peut donc difficilement être proposée en première intention et sur le long terme, mais un nouveau dérivé, la brimonidine (Alphagan®), mieux toléré et sans tachyphylaxie, sera bientôt disponible.

Ces collyres peuvent naturellement être associés pour renforcer l'abaissement pressionnel obtenu par chacun d'entre eux, mais la prescription de plus de trois collyres différents augmente considérablement les risques d'intolérance sans bénéfice pressionnel notable.

Lasers

La technique appelée trabéculoplastie utilise l'énergie thermique fournie par le laser à l'argon. En deux séances, une centaine d'impacts de photocoagulation sont placés sur la circonférence du trabeculum. La cicatrice rétractile réactionnelle, en élargissant les pores trabéculaires, améliore en quelques jours l'évacuation de l'humeur aqueuse vers le canal de Schlemm. La réalisation technique en est simple, et se fait en ambulatoire après une analgésie de contact. La séance est brève et peu douloureuse. Un abaissement pressionnel moyen de 6 à 10 mmHg est généralement obtenu et les échecs immédiats de la technique sont de l'ordre de 10%. Les complications sont tout à fait exceptionnelles. Les résultats à long terme donnent 50% de bons résultats persistant à 5 ans, 10 à 20% au bout de 10 ans. Le trabeculum peut être traité une nouvelle fois, mais seulement lorsque la première trabéculoplastie a été efficace au moins 3 ans. Cette technique doit être considérée comme un complément au traitement médical, car il est rare que l'on puisse suspendre totalement les instillations de collyres antiglaucomateux après le laser.

De nouveaux développements technologiques concernant les lasers (lasers YAG [grenat d'alumine à l'yttrium], à diodes et holmium) laissent entrevoir des perspectives thérapeutiques plus définitives dans le traitement du glaucome. Ils réalisent soit un affaiblissement de la sécrétion aqueuse en détruisant les procès ciliaires, soit une véritable perforation au niveau de l'angle iridocornéen, ce que fait actuellement la chirurgie.

Chirurgie

L'intervention de choix dans le GPAO est la trabéculéctomie. Elle consiste à enlever, sous la conjonctive après dissection de la sclérotique, quelques millimètres de trabeculum afin de permettre à l'humeur aqueuse d'être directement drainée vers les espaces sous-conjonctivaux. La trabéculéctomie donne des résultats excellents, durables, et permet de suspendre habituellement le traitement médical en totalité. Elle risque toutefois de précipiter l'apparition d'une cataracte, ou d'aggraver une cataracte préexistante, particulièrement chez le sujet âgé. Les risques d'hypotonie chronique (vision fluctuante) ou d'infection intra-oculaire (même plusieurs années après la chirurgie) ne sont pas exceptionnels.

Une nouvelle technique appelée sclérectomie profonde (ou trabéculéctomie externe) réalise une excision très fine du trabeculum sans qu'il soit nécessaire de perforer le globe oculaire, ce qui diminue notablement les complications potentielles de la trabéculéctomie classique. Mais le recul à long terme manque encore pour que cette technique soit définitivement et systématiquement proposée.

● Médecin généraliste et GPAO

Le rôle du médecin généraliste est essentiel pour aider l'ophtalmologiste à dépister le glaucome. Sans visite spécialisée, l'affection ne sera diagnostiquée que le jour où le mal sera suffisamment important pour que le patient en ressente les premiers symptômes... et il sera souvent trop tard pour freiner la maladie. Le médecin généraliste doit donc interroger ses patients de plus de 45 ans, l'âge où débute la presbytie, sur les éventuels antécédents familiaux de glaucome, et les inciter à consulter systématiquement au moins une fois le spécialiste plutôt que d'aller directement chez l'opticien (voire le pharmacien) se procurer des lunettes « toutes faites » pour lire le journal.

En ce qui concerne le risque iatrogène des bêtabloquants, le médecin généraliste pourra être consulté sur d'éventuels contre-indications cardiaques et bronchopulmonaires.

La seule contre-indication médicamenteuse générale existant chez un sujet ayant un glaucome à angle ouvert concerne la corticothérapie prolongée, qui peut dans certains cas déséquilibrer le glaucome, et qui nécessiterait des contrôles plus fréquents chez le spécialiste. Les substances médicamenteuses contre-indiquées dans le glaucome à angle fermé ne présentent aucun risque dans le GPAO.

GLAUCOME PAR FERMETURE DE L'ANGLE IRIDOCORNÉEN (GFA)

Classiquement crise aiguë spectaculaire et urgence ophtalmologique, le GFA peut aussi s'exprimer moins bruyamment et évoluer vers un glaucome absolu gravissime. Le praticien devrait toujours se méfier de la survenue d'un tel glaucome lorsqu'il doit prescrire un médicament (local ou général) susceptible de provoquer une dilatation de la pupille. Le glaucome par fermeture de l'angle est une maladie cinq à six fois

moins fréquente que le glaucome à angle ouvert, tout au moins en France (4 000 crises/an environ). Il est trois fois plus fréquent chez les femmes que chez les hommes, et sa fréquence augmente nettement avec l'âge (les crises sont exceptionnelles avant 45 ans).

● Mécanisme de fermeture de l'angle iridocornéen

La première étape est l'accolement de l'orifice pupillaire au cristallin. L'humeur aqueuse se trouve piégée dans la chambre postérieure; l'iris se met à bomber vers l'avant, telle la voile d'un navire sous l'effet du vent. La fermeture de l'angle se produit enfin, par accolement de la base irienne à la périphérie cornéenne. La pression oculaire s'élève alors rapidement et considérablement.

● Conditions de survenue de la crise de GFA

Œil prédisposé

L'œil doit, avant tout, être prédisposé par une étroitesse constitutionnelle de la chambre antérieure et de l'angle iridocornéen avec un cristallin épais (cette épaisseur augmente avec l'âge et/ou à la faveur d'une cataracte). Cette situation anatomique se rencontre essentiellement sur des globes hypermétropes chez des sujets âgés. À l'opposé, un sujet myope a très peu de risques de faire un jour une crise de fermeture de l'angle.

Pupille en semi-mydriase

Les conditions d'apparition du blocage sont particulièrement favorables lorsque la pupille est en semi-mydriase : stress, émotion forte, sommeil... C'est aussi la raison pour laquelle toutes les substances capables de dilater la pupille, qu'elles soient prescrites localement ou par voie générale, sont contre-indiquées chez les patients aux yeux prédisposés, tout au moins tant qu'une iridectomie prophylactique n'aura pas été réalisée. Il faut en particulier se méfier des prémédications en anesthésie générale, responsables de 10% des crises de fermeture.

Le plus souvent toutefois, aucune facteur déclenchant n'est retrouvé.

Crise de fermeture

Presque toujours unilatérale, la crise aiguë de fermeture se traduit par de violentes douleurs oculaires et hémicrâniennes, des nausées et parfois des vomissements, et une baisse rapide et marquée de l'acuité visuelle. À l'examen, l'œil est inflammatoire, avec une rougeur marquée autour de la cornée qui est trouble, « glauque », comme recouverte d'une buée.

La pupille peut être légèrement dilatée et piriforme, ne réagissant plus à la lumière. La PIO est très élevée : plus de 50 mmHg habituellement.

Cette montée pressionnelle rapide et très marquée risque d'entraîner une ischémie aiguë des vaisseaux intraoculaires. Si celle-ci se prolonge, elle aboutira à la longue à une atrophie optique totale et à la cécité. Par ailleurs, l'angle iridocornéen risque en quelques heures d'être le siège d'adhérences solides irréversibles, rendant difficile la cure chirurgicale de ce type de glaucome.

En réalité, la symptomatologie est rarement aussi explosive, et des jours peuvent s'écouler avant que le patient ne vienne consulter.

Lorsque la fermeture de l'angle est incomplète, elle peut rétrocéder spontanément et complètement : une douleur susorbitaire modérée et fugace, ainsi que la perception de halos colorés doivent être recherchées avec beaucoup de soins à l'interrogatoire. La répétition d'épisodes subaigus de fermeture de l'angle peut aboutir, à la longue, à l'installation d'une hyperpression chronique et définitive, ou à une crise aiguë beaucoup plus spectaculaire.

● Contre-indications médicamenteuses sur les yeux prédisposés (tableau II)

Plus de 300 spécialités en France, dont certaines sont très largement prescrites, sont signalées comme étant susceptibles de déclencher une crise aiguë de glaucome. Si le patient n'a jamais consulté d'ophtalmologiste, il est raisonnable que ses yeux soient examinés avant la prise de ces substances. Si l'ophtalmologiste a été consulté au moins les 2 ou 3 dernières années, il aura dû dépister ce risque, et réaliser le traitement prophylactique du GFA (iridectomie au laser).

Tableau II. – Médicaments susceptibles de déclencher une crise de GFA.

Médicaments à usage local

- Produits ophtalmologiques : collyres volontairement dilatants utilisés pour l'examen du fond d'œil, collyres à effet sympathomimétique prescrits dans les rougeurs oculaires en raison de leurs effets vasoconstricteurs ou, comme l'adrénaline, utilisés dans le traitement du glaucome à angle ouvert (les formes mixtes sont possibles)
- Produits rhinologiques avec vasoconstricteurs

Médicaments à usage général

Médicaments ayant un effet parasympatholytique :

- antiparkinsoniens anticholinergiques ++++
- antispasmodiques et antisécrétoires
- phénothiazines, antidépresseurs tricycliques, sédatifs
- hypnotiques non barbituriques (pas de risques avec les benzodiazépines)
- antihistaminiques

Médicaments ayant un effet sympathomimétique :

- bronchodilatateurs et antihistaminiques (surtout en aérosols répétés)
- inhibiteurs de la monoamine oxydase (IMAO), antiparkinsoniens dopaminergiques
- anorexigènes
- anticoryza par voie générale

● Traitement du GFA

Traitement prophylactique

Il consiste à réaliser une iridectomie (bilatérale, car la configuration anatomique est habituellement identique sur les deux yeux) à tous les globes prédisposés. L'iridectomie réalise un *by-pass* de la circulation d'humeur aqueuse, et empêche tout risque de bombement irien vers l'avant en cas de blocage pupillaire.

Seul l'ophtalmologiste dispose de l'installation nécessaire à ce dépistage. Il n'est pas toujours facile, même pour le spécialiste, d'apprécier réellement les risques qu'aura un jour un globe, même très hypermétrope et dont l'angle iridocornéen est étroit, à faire une fermeture de l'angle. Des tests de provocation ont été proposés, mais ils peuvent être dangereux et ne sont pas fiables à 100 %. En réalité, le développement de l'iridectomie au laser - au détriment de la chirurgie - a rendu moins difficile la décision de réaliser une transfixion irienne en cas de doute. En effet, depuis quelques années, la plupart des iridectomies se réalisent au laser, soit YAG, soit à l'argon. Comme pour la trabéculoplastie, l'iridectomie au laser (ou iridotomie) se réalise en ambulatoire, en quelques minutes, n'est pas pénible pour le patient, et est sans danger.

Traitement de la crise

C'est une urgence thérapeutique, et tout médecin peut immédiatement se charger d'administrer les premières prescriptions destinées à la faire céder. Dans un premier temps, la PIO doit être abaissée par une thérapeutique générale associant 500 mg d'acétazolamide (Diamox®) par voie intraveineuse au mannitol qui déshydrate le vitré (perfusion rapide de 200 mL à 20 %). Les collyres sont peu efficaces sur un œil très tendu. Ultérieurement l'ophtalmologiste, après avoir confirmé la crise de fermeture, prescrira des collyres myotiques (pilocarpine, guanéthidine) pour resserrer la pupille et rouvrir l'angle iridocornéen.

L'œil refroidi, il sera absolument nécessaire de réaliser une iridectomie pour éviter la récurrence, pratiquement inéluctable. Le choix se fera, là encore,

entre une transfixion au laser - de préférence - et une iridectomie chirurgicale. Lorsqu'une synéchie totale s'est constituée dans l'angle, l'iridectomie n'a plus aucune efficacité, la PIO reste très élevée, et il faut pratiquer une chirurgie filtrante sensiblement analogue à celle proposée dans le traitement du GFAO.

GLAUCOMES SECONDAIRES

Groupe très hétéroclite, ils sont souvent de traitement chirurgical car ils réagissent habituellement mal au traitement médical et sont volontiers caractérisés par l'importance de l'hypertension intraoculaire :

- les glaucomes traumatiques, après une contusion oculaire ou une plaie du globe, l'hypertension oculaire étant provoquée par les remaniements des voies d'évacuation de l'humeur aqueuse ;
- les glaucomes inflammatoires, par iridocyclite essentielle ou secondaire (à une infection locorégionale ou systémique) ;
- les glaucomes cortisoniques chez certains patients prédisposés, après plusieurs semaines d'un traitement cortisoné local ou général, l'hypertension intraoculaire n'étant pas toujours réversible à l'arrêt du traitement ;
- les glaucomes néovasculaires par envahissement de l'iris et de l'angle iridocornéen en cas de rétinopathie diabétique ischémique sévère ou d'occlusion de la veine centrale de la rétine ;
- les glaucomes par gêne au retour veineux orbitaire (fistule carotidocaverneuse) ;
- les glaucomes par tumeur intra-oculaire ;
- les glaucomes par cataracte hypermûre, ou après chirurgie compliquée de la cataracte ;
- les glaucomes par dystrophie constitutionnelle de l'iris.

CONCLUSION

Les glaucomes apparaissent comme des maladies très disparates du globe oculaire. Si plus d'une trentaine de formes de glaucome ont pu être individualisées cliniquement, la préoccupation de l'omnipraticien doit s'orienter essentiellement vers le dépistage des sujets susceptibles d'être atteints par le glaucome primitif à angle ouvert, sans méconnaître la possibilité de glaucome aigu par fermeture de l'angle, en raison de son caractère d'urgence thérapeutique.

Éric Sellem : Ancien assistant-chef de clinique des hôpitaux de Lyon, 31, rue Ferrandière, 69002 Lyon, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : É Sellem. Glaucomes à angle ouvert, par fermeture de l'angle, secondaires. *Encycl Méd Chir* (Elsevier, Paris), *Encyclopédie Pratique de Médecine*, 6-0070, 1998, 4 p

RÉFÉRENCES

[1] Bechettille A. Glaucomes. Paris : Japprenard, 1987 : 1-488

[2] Burillon C, Durand L, Hamard H et al. L'angle irido-cornéen et sa pathologie [rapport annuel]. *Bull Soc Oph Fr* 1994 : 1-290

[3] Demailly P et al. Traitement actuel du glaucome primitif à angle ouvert. Paris : Société Française d'Ophtalmologie et Masson, 1989 : 1-419

[4] Etienne R. Glaucomes secondaires. Actualités sur le glaucome. Paris : Simep, 1985 : 1-186

[5] Hyams S. Angle-closure glaucoma. Amsterdam : Kugler and Ghedini, 1990 : 1-186

[6] Sellem É. Glaucome primitif à angle ouvert. *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris), Ophtalmologie, 21-275-A-10, 1990 : 1-29

MALADIES MACULAIRES

SY COHEN

La macula est la région centrale de la rétine, située dans l'axe optique de l'œil. C'est de cette portion de rétine mesurant environ 1 mm de diamètre que dépend notre acuité visuelle. Les maladies maculaires constituent la première cause de cécité légale (acuité inférieure à 1/10) dans tous les pays développés, en raison de la prévalence importante de la dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA). Le diagnostic des maladies maculaires a fortement bénéficié de l'apport de l'angiographie à la fluorescéine.

© Elsevier, Paris.

DÉGÉNÉRESCENCE MACULAIRE LIÉE À L'ÂGE

La dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA) est devenue la première cause de cécité légale dans tous les pays développés. Il s'agit d'une affection de cause encore incertaine, caractérisée par une diminution, voire une perte de la fonction des cellules visuelles maculaires. La vision précise est donc menacée, c'est-à-dire les possibilités de lecture, d'écriture, de reconnaissance des visages et des détails, alors que le champ visuel périphérique demeure heureusement conservé.

On parle de DMLA après 50 ans, mais c'est habituellement après 65 ans que les troubles fonctionnels apparaissent et que l'on constate à l'examen du fond d'œil des anomalies correspondant au vieillissement rétinien : les drusen.

● Drusen

Les drusen sont des petites taches blanches observées à l'examen du fond d'œil. Ils constituent les premiers signes cliniques du vieillissement de l'épithélium pigmentaire rétinien. Plusieurs formes cliniques sont individualisées. Les deux formes les plus fréquentes sont les drusen miliaires et les drusen séreux.

Les drusen miliaires sont habituellement de petites tailles (50 µm en moyenne), de couleur blanche ou blanc-jaunâtre. Leurs bords sont nets, bien individualisés (fig 1). En angiographie en fluorescence, ils transmettent la fluorescence des tissus situés en arrière de la rétine sans retenir le colorant. Ces drusen ont tendance à augmenter en nombre avec l'âge. Ils se compliquent volontiers de forme plus sévère de DMLA : évolution vers l'atrophie choriocoréïdienne ou la néovascularisation choriocoréïdienne.

Les drusen séreux sont habituellement plus grands, leur couleur est jaune. Leurs bords sont flous, difficiles à préciser (fig 2). En angiographie à la fluorescence, ils accumulent le colorant au temps



1 Angiographie à la fluorescéine. Drusen miliaires. Taches blanches multiples à bords nets, fortement fluorescentes dès les temps précoces.



2 Angiographie à la fluorescéine. Drusen séreux. Taches blanches à bords flous, dont la fluorescence est retardée en angiographie.

tardif sans qu'il apparaisse de diffusion anormale du colorant. Les drusen peuvent évoluer vers la formation de plages d'atrophie de l'épithélium pigmentaire, mais leur complication évolutive majeure est l'apparition d'une néovascularisation d'origine choriocoréïdienne. Lorsque les drusen séreux

sont nombreux et qu'ils ont tendance à confluer, le risque néovasculaire est important.

Les drusen sont :

- ✓ des taches blanches témoignant du vieillissement rétinien ;
- ✓ des précurseurs des formes sévères de DMLA ;
- ✓ des lésions retentissant peu sur l'acuité visuelle.

Les drusen séreux évoluent plus volontiers vers les formes sévères de la maladie que les drusen miliaires.

● Formes atrophiques de DMLA

Les lésions atrophiques correspondent à la disparition des cellules de l'épithélium pigmentaire, ce qui s'accompagne d'une dégénérescence des photorécepteurs sus-jacents et d'un certain degré d'atrophie de la choriocapillaire, tunique vasculaire sous-jacente à la rétine.

À l'examen du fond d'œil, les lésions atrophiques apparaissent plus claires que le reste de la rétine. On distingue souvent au sein de cette lésion des gros troncs choroïdiens sous la forme de lignes sinueuses rouges. En angiographie en fluorescence, la lésion atrophique s'imprègne plus ou moins précocement et se colore au temps tardif, en raison de l'imprégnation du tissu scléral par la fluorescéine.

Les formes atrophiques de DMLA sont des formes extrêmement fréquentes. Leur pronostic est variable, dépendant de l'implication ou non de la foveola (le centre de la macula) dans le processus atrophique. Cette implication est habituellement tardive. En effet, il existe fréquemment une épargne fovéolaire. L'atrophie se développant en couronne périmaculaire, l'évolution est habituellement lentement progressive, mais se fait constamment vers l'aggravation et la perte de la vision centrale.

Les formes atrophiques de DMLA sont :

- ✓ *L'évolution habituelle des drusen ;*
- ✓ *les formes sévères les plus fréquentes de DMLA ;*
- ✓ *des formes d'évolution lente, longtemps compatibles avec une acuité visuelle assez satisfaisante.*

● Formes exsudatives de DMLA

Les formes exsudatives, ou néovasculaires, sont les formes les plus sévères de DMLA. Elles seraient responsables de la majorité des cas de cécité légale au cours de cette affection. La survenue d'une néovascularisation choroïdienne constitue un tournant évolutif capital dans l'évolution de la DMLA.

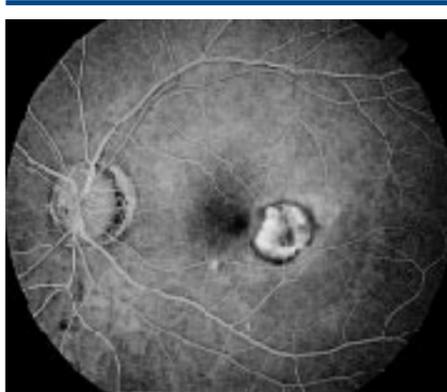
L'apparition de néovaisseaux choroïdiens s'accompagne habituellement de symptômes fonctionnels caractéristiques, correspondant au syndrome maculaire aigu : baisse d'acuité visuelle de loin et de près, apparition de métamorphopsies, c'est-à-dire de déformation des lignes droites et des objets. Certains patients présentent également une micropsie (objets paraissant plus petits).

Les symptômes de néovascularisation choroïdienne sont :

- **la baisse d'acuité visuelle de loin et de près ;**
- **les métamorphopsies ;**
- **les micropsies.**

Dans cette triade symptomatique évocatrice de syndrome maculaire, l'apparition de métamorphopsies est l'élément le plus caractéristique : déformation des lignes droites qui apparaissent gondolées. Tout patient porteur de DMLA, quel qu'en soit la forme, doit être prévenu de l'importance à accorder à ces symptômes qui doivent l'amener à consulter l'ophtalmologiste en urgence pour un examen du fond d'œil et une angiographie à la fluorescéine.

À l'examen du fond d'œil, la néovascularisation choroïdienne se caractérise par l'existence d'un soulèvement discret de la rétine centrale



3 Angiographie à la fluorescéine. Néovaisseaux choroïdiens visibles. Lacis néovasculaire d'apparition précoce en angiographie.

(détachement séreux rétinien), parfois d'hémorragies sous-réiniennes ou d'exsudats lipidiques.

Le diagnostic de confirmation des néovaisseaux choroïdiens repose sur l'angiographie à la fluorescéine.

L'angiographie à la fluorescéine permet de différencier la néovascularisation choroïdienne « visible » de la néovascularisation choroïdienne « occulte ».

Les néovaisseaux visibles ont des limites bien définies à l'angiographie à la fluorescéine (fig 3). L'examen permet de visualiser un lacis néovasculaire d'apparition précoce après injection du colorant et surtout une diffusion importante du colorant au temps tardif.

Les néovaisseaux occultes, ou mal définis, réalisent un tableau angiographique différent. Leur hyperfluorescence est inhomogène, d'apparition retardée, et les contours exacts de ces néovaisseaux ne peuvent être précisés sur l'angiographie.

La distinction entre néovaisseaux visibles et occultes est importante. Les néovaisseaux visibles ont toujours un pronostic spontané défavorable avec une extension néovasculaire habituellement rapide et, en l'absence de traitement, l'évolution vers la perte définitive de la fonction centrale en quelques jours à quelques semaines. Ces néovaisseaux

constituent donc une urgence diagnostique et thérapeutique. À l'inverse, les néovaisseaux de type occulte évoluent sur un mode subaigu, voire chronique. L'évolution spontanée se fait fréquemment vers la perte de la fonction centrale mais de façon plus lente que dans les cas de néovascularisation visible.

Le diagnostic des néovaisseaux occultes a fortement bénéficié de l'angiographie infrarouge au vert d'indocyanine. Les temps tardifs de l'angiographie au vert d'indocyanine mettent habituellement en évidence la néovascularisation choroïdienne occulte sous la forme d'une lésion hyperfluorescente.

● Traitements de la dégénérescence liée à l'âge

Traitement médical

Actuellement, aucun traitement médical n'a réellement fait la preuve de son efficacité à prévenir des formes graves de DMLA. Différentes thérapeutiques sont cependant proposées au patient : oxygénateurs, vasorégulateurs et protecteurs vasculaires, thérapeutiques antiradicalaires, oligo-éléments et vitamines.

Photocoagulation au laser

La photocoagulation au laser a fait la preuve de son efficacité dans certaines formes exsudatives de dégénérescence maculaire liée à l'âge. Les néovaisseaux doivent être traités au mieux lorsqu'ils n'empiètent pas sur le centre de la macula. La photocoagulation des néovaisseaux visibles extra- ou juxtafovéolaires (situés de 100 à 400 µm du centre de la macula) constitue une urgence thérapeutique. Des récurrences néovasculaires peuvent survenir, ce qui impose une surveillance rapprochée du patient après photocoagulation, en particulier par des angiographies à la fluorescéine. Le traitement laser des néovaisseaux est un traitement direct et consiste à brûler la zone malade pour empêcher l'extension du néovaisseau vers la zone saine.

Lorsque la néovascularisation choroïdienne a déjà empiété sur le centre de la macula, aucun traitement n'est en mesure de préserver l'acuité visuelle du patient. Cependant, la photocoagulation effectuée en couronne autour de la macula (photocoagulation périfovéale) permet d'éviter l'extension des néovaisseaux choroïdiens et donc de limiter la taille du scotome central. Ce traitement est proposé lorsque l'acuité visuelle a déjà baissé (autour de 1/10). Son but est donc de limiter simplement le retentissement fonctionnel de la maladie et d'empêcher des formes encore plus sévères.

Autres traitements

Ils sont en cours d'évaluation au cours de la dégénérescence maculaire liée à l'âge :

- radiothérapie des membranes néovasculaires ;
- chirurgie d'exérèse de la néovascularisation choroïdienne ;
- thérapie photodynamique.

La radiothérapie est effectuée à dose anti-inflammatoire. Il s'agit habituellement d'une radiothérapie de 15 à 25 gray avec un

L'angiographie à la fluorescéine est un examen de routine en ophtalmologie. L'examen consiste à injecter par voie intraveineuse 5 mL d'une solution de fluorescéinate de sodium à 10 %. Des photographies du fond d'œil sont prises à l'aide d'un rétinographe sur lequel sont montés un filtre d'excitation de la fluorescence et un filtre d'arrêt qui bloque les fluorescences inutilisées. Le recueil des images sur film noir et blanc permet de visualiser les vaisseaux rétinien et d'apprécier le comportement des anomalies du fond d'œil : masquage de la fluorescence choroïdienne, imprégnation des lésions, transmission de la fluorescence choroïdienne, diffusion anormale du colorant.

L'examen nécessite la dilatation pupillaire. Il entraîne une coloration jaune du tégument ainsi que des urines fortement colorées. Sa seule contre-indication est l'allergie sévère aux produits contenant de la fluorescéine. Des incidents mineurs peuvent survenir : nausées (5 %), vomissements (moins de 1 %) ou accidents allergiques mineurs : prurit, plus rarement urticaire. Des accidents graves ont été, très rarement, rapportés : accidents ischémiques coronariens ou vasculaires, mais surtout choc anaphylactique imposant une réanimation d'urgence. Ces accidents graves surviendraient à la fréquence d'un accident pour 10 000 examens.

fractionnement important de façon à éviter les risques de rétinopathies liées aux radiations. Ce traitement est en cours d'évaluation, en particulier pour traiter la néovascularisation occulte située derrière la macula, qui n'est actuellement accessible à aucun autre traitement.

La chirurgie d'exérèse consiste à aller chercher le néovaisseau sous la rétine et à l'extraire chirurgicalement. Ce traitement semble actuellement décevant dans le cadre de la DMLA.

La photothérapie dynamique consiste à irradier la rétine à l'aide d'un faisceau laser très faiblement dosé, après injection intraveineuse d'un médicament photosensibilisant. Le but est d'occlure le néovaisseau sans détruire les photorécepteurs. Ce traitement permettrait donc, théoriquement, la conservation de l'acuité visuelle lorsque les néovaisseaux sont en position rétrofovéolaire, c'est-à-dire situés derrière la région centrale de la macula. L'efficacité et les éventuels effets secondaires sont en cours d'évaluation.

Traitements optiques palliatifs et rééducation visuelle

Au stade de début de l'affection, une amélioration de la fonction visuelle pourrait être obtenue à l'aide de systèmes simples : surcorrection optique en vision de près (lunette demi-lune), systèmes optiques un peu plus complexes, modification de l'éclairage ambiant. En effet, il est important de conseiller le patient sur l'éclairage en vision de près, par exemple une petite lampe directionnelle, halogène ou non, dirigée sur le texte qu'il souhaite lire.

À un stade plus sévère de la maladie, en particulier lorsque l'affection s'est compliquée et que le patient présente un scotome central bilatéral, une rééducation visuelle peut être proposée. Il s'agit de stimuler la formation d'une aire de fixation préférentielle, c'est-à-dire d'une zone de rétine prenant le relais après destruction de la rétine centrale. Cette « néomacula » peut être stabilisée par différents exercices réalisés par des orthoptistes spécialisés en rééducation des basses visions. Cette rééducation permet d'utiliser au mieux les aides

visuelles optiques (systèmes microscopiques, télescopiques) et permet à de nombreux patients de retrouver la possibilité de lecture dans des formes jugées auparavant inaccessibles à tout traitement (tableau I).

NÉOVASCULARISATION CHOROÏDIENNE DU SUJET JEUNE

La néovascularisation choroïdienne correspond au développement sous la rétine sensorielle d'un néovaisseau d'origine choroïdienne. Il s'agit d'un phénomène pathologique observé dans les formes les plus sévères de dégénérescence maculaire liée à l'âge. Cependant des néovaisseaux choroïdiens peuvent se rencontrer chez des sujets de moins de 50 ans, de façon idiopathique, ou, plus souvent, dans un contexte de maladie chorioretinienne : myopie forte, stries angioïdes, maladies inflammatoires du fond d'œil.

● Diagnostic

Le syndrome maculaire est habituellement de survenue rapide, voire brutal, caractérisé par une baisse d'acuité visuelle, parfois des micropsies, mais surtout par l'apparition de métamorphopsies. L'examen du fond d'œil met en évidence un décollement séreux rétinien, parfois associé à une hémorragie sous-rétinienne. L'examen du fond d'œil peut permettre de préciser l'affection causale : taches blanches disséminées du fond d'œil entrant dans le cadre des chorioidites multifocales, lignes sombres péripapillaires à développement maculaire entrant dans le cadre des stries angioïdes. Dans un contexte de myopie forte, l'examen du fond d'œil retrouve les éléments caractéristiques de l'affection : une pâleur diffuse du fond d'œil, un croissant atrophique péripapillaire, des petites lignes atrophiques témoignant de la rupture du tissu de soutien situé sur la rétine (lignes de rupture de la membrane de Bruch).

L'angiographie à la fluorescéine est l'examen complémentaire essentiel permettant de localiser le

néovaisseau sous la forme d'un lacis néovasculaire en règle bien individualisé, responsable d'une diffusion importante et précoce du colorant.

● Traitement

La photocoagulation au laser est le traitement de choix des néovaisseaux lorsqu'ils épargnent le centre de la macula. Lorsque le néovaisseau est rétrofovéolaire, situé derrière le point de fixation, la photocoagulation n'est en règle pas effectuée. Ces néovaisseaux rétrofovéolaires du sujet jeune semblent être, en dehors de la myopie forte, de bonnes indications à une tentative d'exérèse chirurgicale sous-maculaire. Dans le cadre de la myopie forte, qui est l'étiologie la plus fréquente de la néovascularisation choroïdienne du sujet jeune, ils sont actuellement inaccessibles à toute thérapeutique. Ils évoluent vers la constitution d'une plage atrophique et pigmentée du fond d'œil et entraînent une baisse d'acuité visuelle définitive et sévère.

CHORIORÉTINITE SÉREUSE CENTRALE

La chorioretinite séreuse centrale (CRSC) est une affection fréquente survenant classiquement chez l'adulte, après l'âge de 20 ans.

Elle touche l'homme dans 90 % des cas. Elle surviendrait plus souvent chez les patients ayant une tendance à l'hyper-réactivité et aux conversions somatiques. La physiopathologie de l'affection demeure discutée. Cependant elle semble liée à une anomalie de perfusion choroïdienne, peut-être sous la dépendance du système neurovégétatif.

● Diagnostic

Le diagnostic est habituellement évoqué devant un syndrome maculaire d'apparition brutale chez un adulte jeune. L'examen du fond d'œil met en évidence une bulle de décollement séreux rétinien maculaire, habituellement étendue, bien que restant limitée au pôle postérieur de l'œil.

Là encore, l'angiographie à la fluorescéine est l'examen indispensable permettant de mettre en évidence un point de fuite, c'est-à-dire une zone localisée de diffusion du colorant, le colorant remplissant progressivement, au cours de l'examen, la bulle de décollement séreux rétinien maculaire (fig 4).

● Traitement

L'évolution spontanée de la poussée de CRSC se fait vers la cicatrisation avec réduction progressive de la bulle de décollement séreux rétinien et amélioration des symptômes. Cependant la poussée peut être écourtée par la photocoagulation élective du point de fuite. Ce traitement au laser est habituellement proposé si le point de fuite est situé assez loin du centre de la macula (à plus de 500 μm).

L'évolution de la poussée est habituellement favorable, mais l'évolution au long cours est variable d'un patient à l'autre. Les récurrences concerneraient plus d'un patient sur deux et surviennent le plus

Tableau I. – Indications thérapeutiques dans la DMLA.

Traitement médical

(Différents traitements sont proposés, dont aucun n'a fait la preuve de son efficacité.)

Photocoagulation au laser :

effectuée en urgence en cas de néovascularisation choroïdienne visible épargnant le centre de la macula. elle est souvent proposée lorsque les néovaisseaux ont déjà atteint la macula, lorsque l'acuité visuelle a déjà baissé, dans le but d'empêcher l'extension du scotome central et de maintenir au mieux la vision périphérique du patient.

Radiothérapie externe (en cours d'évaluation) ;

Chirurgie sous-maculaire d'exérèse (en cours d'évaluation) ;

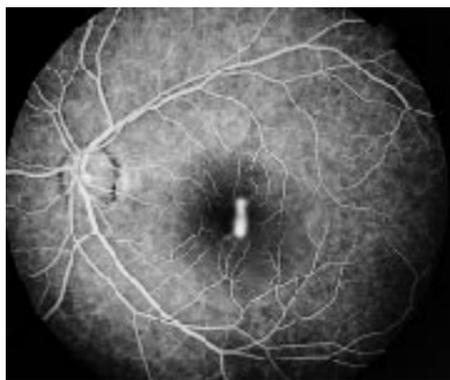
Thérapie photodynamique (en cours d'évaluation).

Traitements optiques

Indispensable aux stades initiaux de la maladie couplés à une amélioration de l'éclairage nécessaire pour la lecture.

Rééducation visuelle

Réservée aux formes sévères et bilatérales de DMLA pratiquée dans des centres de rééducation, ou par des orthoptistes formés en rééducation des basses visions.



4 Angiographie à la fluorescéine. Chorioretinite séreuse centrale. Point de fuite juxtafovéolaire.

souvent dans la première année après l'épisode initial. L'évolution peut surtout se faire vers un passage à la chronicité avec des altérations diffuses de l'épithélium pigmentaire et des séquelles visuelles. Malgré ces risques évolutifs, la chorioretinopathie séreuse centrale est habituellement une maladie peu sévère du sujet jeune.

HÉRÉDODÉGÉNÉRESCENCES MACULAIRES

Différentes anomalies génétiques peuvent entraîner une maculopathie. Les plus fréquentes sont la maladie de Best, caractérisée par un dépôt de



5 Cliché en lumière verte. Maladie de Best. Dépôt de lipofuscine anormale occupant la région maculaire.

lipofuscine anormale centrale (fig 5) et la maladie de Stargardt. Ces deux affections évoluent habituellement vers la constitution d'une plage d'atrophie de l'épithélium pigmentaire maculaire avec un scotome central. Le pronostic de la maladie de Stargardt est un peu plus sévère avec une évolution vers l'atrophie plus précoce que dans le cadre de la maladie de Best. L'évolution de ces deux maladies peut se faire vers l'apparition d'une néovascularisation choroïdienne, ce qui est tout de même assez rare. Les autres hérédodégénérescences maculaires sont : le rétinischisis juvénile lié au chromosome X, la sclérose aréolaire centrale qui est une forme précoce de dégénérescence maculaire atrophique, la dystrophie progressive des cônes qui est une maladie génétique touchant les photorécepteurs centraux.

Toutes ces hérédodégénérescences sont caractérisées par une baisse d'acuité visuelle survenant à un âge variable. La baisse d'acuité visuelle est habituellement progressive. Il n'existe actuellement aucun traitement spécifique de ces affections. Lorsque le handicap visuel survient en âge scolaire, une orientation professionnelle en milieu adapté est habituellement proposée. Une rééducation de type basse vision est également proposée, quelque soit l'âge de survenue du handicap dans le but d'utiliser au mieux la rétine résiduelle.

CONCLUSION

Les maladies maculaires sont variées, hétérogènes dans leur aspect et dans leur étiologie. Il faut souligner l'importance à accorder aux symptômes d'origine maculaire : baisse d'acuité visuelle, micropsie mais surtout métamorphopsies. Tout patient présentant des métamorphopsies, c'est-à-dire se plaignant de ligne droite apparaissant gondolée ou de déformation des images, nécessite une prise en charge rapide par l'ophtalmologiste pour examen du fond d'œil et habituellement angiographie à la fluorescéine. L'angiographie à la fluorescéine est l'examen diagnostique essentiel des maladies maculaires permettant de préciser le diagnostic et de guider les thérapeutiques. Parmi ces thérapeutiques, il faut souligner la place importante de la photocoagulation au laser.

Salomon Yves Cohen : Ancien interne, ancien chef de clinique à la faculté de Paris XII-Créteil, centre d'imagerie et de laser, 7, rue de Sontay, 75116 Paris, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : SY Cohen. Maladies maculaires. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Encyclopédie Pratique de Médecine, 6-0100, 1998, 4 p

RÉFÉRENCES

[1] Cohen SY, Laroche A, Leguen Y, Soubrane G, Coscas GJ. Etiology of choroidal neovascularization in young patients. *Ophthalmology* 1996 ; 103 : 1241-1244

[2] Coscas G. Dégénérescences maculaires acquises liées à l'âge et néovaisseaux sous-rétiniens. Paris : Masson, 1991

[3] Macular photocoagulation study group. Krypton laser photocoagulation for neovascular lesions of age-related macular degeneration: results of a randomized trial. *Arch Ophthalmol* 1990 ; 108 : 816-824

[4] Turut P, Chaine G et al. Les dystrophies héréditaires de la macula. *Bull Soc Ophthalmol*. Marseille : Lamy, 1991 ; (Suppl) : 1-220

[5] Yap EY, Robertson DM. The long-term outcome of central serous chorioretinopathy. *Arch Ophthalmol* 1996 ; 114 : 689-692

OEIL SEC

T HOANG-XUAN, D HANNOUCHE

La sécheresse oculaire est fréquente, et est considérée comme quasiment physiologique chez le sujet âgé. Elle peut être aussi associée à une pathologie de la surface oculaire et à de nombreuses maladies systémiques qu'elle peut révéler.

Le diagnostic est clinique et repose sur la mise en évidence d'une diminution de la sécrétion lacrymale et/ou d'une instabilité du film lacrymal pouvant entraîner une altération des cellules cornéocconjunctivales. Le traitement substitutif des larmes sera éventuellement associé au traitement étiologique du syndrome sec.

© Elsevier, Paris.

La sécheresse oculaire est due à une anomalie quantitative et/ou qualitative du film lacrymal. Sa gravité est liée au retentissement sur l'épithélium cornéen.

ÉPIDÉMIOLOGIE

La prévalence de la sécheresse oculaire est estimée à 0,4 % de la population. Elle est plus fréquente chez le sujet âgé, avec une prédominance féminine.

PHYSIOPATHOLOGIE DU FILM LACRYMAL

La composante aqueuse des larmes est sécrétée par la glande lacrymale principale et les glandes lacrymales accessoires. Les larmes sont étalées sur la surface oculaire grâce au clignement palpébral, et se drainent dans les voies lacrymales vers les fosses nasales. Le film lacrymal précornéen est formé d'une couche profonde de mucus (mucines) sécrétée par les cellules calciformes conjonctivales et adhérente à l'épithélium cornéen, d'une couche intermédiaire aqueuse sécrétée par les glandes lacrymales principale et accessoires, et d'une couche superficielle lipidique sécrétée par les glandes de Meibomius et les glandes palpébrales de Zeiss et Moll. Le mucus permet un bon étalement de la couche aqueuse sur la surface cornéocconjunctivale. La couche lipidique stabilise le film lacrymal et retarde l'évaporation des larmes.

Le film lacrymal précornéen a une fonction de lubrification cornéenne, de protection de l'épithélium cornéen et une activité antibactérienne.

EXAMEN CLINIQUE

● Signes fonctionnels (tableau I)

La sécheresse oculaire se manifeste par une sensation de gravier ou de corps étranger, se majorant en fin de journée, des brûlures oculaires, une difficulté à l'ouverture palpébrale au réveil, une photophobie. Elle est parfois associée à une rougeur oculaire et à une baisse de l'acuité visuelle. Les symptômes sont aggravés par la chaleur et la sécheresse du milieu environnant.

● Examen à la lampe à fente

La diminution de la hauteur de la rivière lacrymale à moins de 1 mm sera évaluée avant l'instillation de collyres. Des sécrétions muqueuses épaisses ou des filaments sont parfois retrouvés au niveau de la surface oculaire. Il peut exister une conjonctivite papillaire non spécifique qui témoigne d'une irritation conjonctivale non spécifique.

L'instillation de fluorescéine dans les culs-de-sac conjonctivaux permet d'apprécier la hauteur de la rivière conjonctivale et l'existence d'une kératite ponctuée superficielle qui prédomine habituellement dans l'aire de la fente palpébrale. En effet, la fluorescéine colore le film lacrymal précornéen, les espaces intercellulaires et les zones où l'épithélium cornéen est absent.

Tableau I. – Signes fonctionnels d'œil sec.

Sensation de gravier et de corps étranger
Brûlures oculaires
Larmolement réflexe
Difficulté à l'ouverture palpébrale au réveil
Photophobie
Rougeur oculaire
Douleur oculaire
Baisse de l'acuité visuelle

La sécheresse oculaire se complique de kératite filamenteuse, d'ulcère cornéen stérile ou surinfecté à *Staphylococcus aureus*, de kératopathie en bandelette.

Dans les syndromes de Goujerot-Sjögren, une atteinte limbique comportant un amincissement ou une infiltration sous-épithéliale blanche est parfois retrouvée.

Les diagnostics différentiels sont d'autant plus rares qu'ils s'associent souvent à un syndrome sec. On retiendra les conjonctivites allergiques, les conjonctivites par toxicité médicamenteuse, la kératite limbique supérieure des dysthyroïdies.

Aucun test ne permet de porter un diagnostic d'œil sec avec certitude. On retiendra l'intérêt de trois tests : le test de Schirmer 1, le temps de rupture du film lacrymal, et le test au rose Bengale.

Test de Schirmer 1 : mesure la sécrétion lacrymale

Le test de Schirmer 1 est le test le plus reproductible pour mesurer la sécrétion lacrymale. Les larmes sont recueillies sur une bandelette de papier filtre graduée placée dans le cul-de-sac conjonctival inférieur à la jonction entre le tiers moyen et le tiers externe de la paupière inférieure, pendant 5 minutes. Une sécheresse oculaire est évoquée lorsque l'imprégnation de la bandelette par les larmes est inférieure à 15 mm (trois divisions). Le test de Schirmer 1 mesure la sécrétion lacrymale basale et réflexe.

La sécrétion lacrymale basale est évaluée par le test de Jones qui comporte l'instillation d'un collyre anesthésique avant la mise en place de la bandelette. La sécrétion lacrymale réflexe est étudiée après anesthésie topique et stimulation de la muqueuse nasale par un écouvillon (test de Schirmer 2).

Temps de rupture du film lacrymal (« BUT » ou « break-up-time ») : évalue la stabilité du film lacrymal

Ce test consiste à mesurer le temps de rupture du film lacrymal. Il est pratiqué sans anesthésie topique, après l'instillation d'une goutte de fluorescéine. Le temps entre le dernier clignement palpébral et l'apparition de la première zone sèche cornéenne est mesuré. Chez un sujet normal il est supérieur à 13 secondes, alors qu'il est inférieur à 10 secondes dans les yeux secs.

Une instabilité sévère du film lacrymal est souvent associée à une insuffisance de la couche mucinique du film lacrymal.

Test au rose Bengale 1 % : retentissement cellulaire cornéoconjonctival de la sécheresse oculaire

Le rose Bengale colore les cellules épithéliales cornéennes et conjonctivales altérées. L'instillation d'une goutte de rose Bengale est douloureuse et sera pratiquée après anesthésie topique, et les culs-de-sac conjonctivaux seront abondamment rincés après le test. L'étude de la répartition du colorant sur la surface oculaire permet d'apprécier le retentissement de la sécheresse oculaire sur l'épithélium cornéen et conjonctival (classification de van Bijsterveld). On notera l'intérêt de la coloration par le vert de lissamine 1 % qui donne les mêmes renseignements que le rose Bengale, mais dont l'instillation est indolore.

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

● **Biologie**

Sanguine

Le bilan sera orienté vers la recherche d'une maladie systémique associée à une sécheresse oculaire. En première intention et en l'absence d'élément d'orientation diagnostique, le bilan comprendra une numération formule sanguine (NFS), une électrophorèse des protéines plasmatiques, un dosage des anticorps antinucléaires, des anticorps anti-Ro (SSA) et anti-La (SSB) et un test de Latex-Waaler Rose (tableau II).

Lacrymale

L'examen biochimique des larmes peut être proposé mais n'est pas réalisé en pratique courante.

– Électrophorèse des protéines des larmes : une augmentation des protéines est évocatrice d'un processus inflammatoire.

Tableau II. – Examens complémentaires devant un syndrome sec.

NFS, vitesse de sédimentation (VS)
Électrophorèse protéines plasmatiques
Latex-Waaler Rose
Facteurs antinucléaires
Anti-SSA, anti-SSB

- Diminution du taux du lysosyme dans les larmes : non spécifique.
- Diminution du taux de lactotransferrine dans les larmes.
- Hyperosmolarité des larmes.

● **Cytologie : empreintes conjonctivales**

Les cellules sont recueillies après application d'un filtre millipore sur la conjonctive bulbaire supérieure. Cette technique, peu invasive, permet un examen cytologique de la conjonctive. Elle met en évidence une diminution des cellules à mucus et une métaplasie épithéliale dans le syndrome de Goujerot-Sjögren.

● **Histologie**

La biopsie de la glande lacrymale ou des glandes salivaires accessoires permet parfois d'établir le diagnostic de sarcoïdose ou de lymphome. Une infiltration lymphocytaire des glandes lacrymales et salivaires accessoires est retrouvée dans le syndrome de Goujerot-Sjögren.

ÉTIOLOGIES

La kératoconjonctivite sèche peut être liée à une atteinte des trois composantes (aqueuse, mucinique, lipidique) du film lacrymal ou à un défaut d'étalement de ce film sur la surface oculaire.

● **Insuffisance de sécrétion aqueuse**

Elle résulte d'un dysfonctionnement des glandes lacrymales principale et/ou accessoires. Elle est parfois liée à une maladie auto-immune primitive (syndrome de Goujerot-Sjögren primitif), ou associée à une maladie systémique.

Congénitale

- Absence congénitale de glande lacrymale.
- Neuro-endocrinopathies multiples.
- Syndrome de Holmes-Adie (pupille tonique, hyporéflexie, anhidrose).
- Syndrome de Riley-Day (dysautonomie familiale).

Acquise

■ **Inflammatoire**^[4]

Syndrome de Goujerot-Sjögren primitif (tableau III)^[3]

Cette maladie auto-immune est liée à une infiltration lymphocytaire des glandes lacrymales et salivaires. Elle est plus fréquente chez la femme ménopausée et une prédisposition génétique a été mise en évidence (groupes HLA B8 et DR4). Elle se manifeste par une sécheresse oculaire et une xérostomie. Une hypertrophie des glandes salivaires (parotide et sous-mandibulaire) et des adénopathies cervicales sont parfois retrouvées. Les anticorps anti-Ro (SSA) et anti-La (SSB) sont fréquemment positifs, mais ne sont pas spécifiques.

Syndrome de Goujerot-Sjögren secondaire^[3]

Le syndrome de Goujerot-Sjögren est parfois associé à une maladie inflammatoire systémique telle que :

Tableau III. – Critères diagnostiques du syndrome de Goujerot-Sjögren (Fox et al, 1986)^[2].

Syndrome de Goujerot-Sjögren primitif

Kératoconjonctivite

- test de Schirmer < 8 mm en 5 min
- test au rose Bengale ou à la fluorescéine positif (cornée ou conjonctive)

Xérostomie

- signes de sécheresse buccale
- diminution de la sécrétion parotidienne

Infiltration lymphocytaire des glandes salivaires accessoires

Mise en évidence d'une pathologie auto-immune systémique

- facteur rhumatoïde positif (titre > 1 : 160)
- facteurs antinucléaires positifs (titre > 1 : 160)
- présence d'anticorps anti-SSA ou anti-SSB

Syndrome de Goujerot-Sjögren secondaire

Signes de Goujerot-Sjögren associés à : une PR, un LEAD, une polymyosite, une sclérodémie, ou une cirrhose biliaire primitive

Critères d'exclusion : existence d'une pathologie responsable d'un syndrome sec : sarcoïdose, lymphome, syndrome d'immunodéficience acquise...

* Fox RI, Robinson CA, Curd JG et al. Sjögren's syndrome : proposed criteria for classification. Arthritis Rheum 1986 ; 29 : 577-585.

- polyarthrite rhumatoïde (PR) ;
- lupus érythémateux aigu disséminé (LEAD) ;
- sclérodémie ;
- dermatomyosite ;
- périartérite noueuse ;
- maladie de Waldenström ;
- thyroïdite de Hashimoto ;
- maladie coeliaque ;
- cirrhose biliaire primitive.

Réaction du greffon contre l'hôte

■ **Infectieuse**

- Virus de l'immunodéficience humaine (VIH), virus de l'hépatite C, HTLV1.
- Tuberculose.

■ **Infiltration de la glande lacrymale**

- Sarcoïdose.
- Amylose.
- Hémochromatose.
- Lymphomes non hodgkiniens.

■ **Traumatisme de la glande lacrymale**

- Radiations ionisantes.
- Exérèse chirurgicale.

■ **Médicaments**

- Psychotropes : neuroleptiques, antidépresseurs tricycliques, anxiolytiques.
- Antiparkinsoniens.
- Antihistaminiques de type 1.
- Antispasmodiques.
- β-bloquants par voie générale ou topique.
- Diurétiques.
- Atropine.
- Syndrome de Lyell.

● **Insuffisance de la couche mucinique**

La sécheresse oculaire par insuffisance en mucine est fréquente. Elle est liée à une altération des

cellules caliciformes conjonctivales. Elle est observée dans les blépharites chroniques, les conjonctivites auto-immunes fibrosantes (pemphigoïde cicatricielle, érythème polymorphe, syndrome de Stevens-Johnson), le syndrome de Lyell, les conjonctivites allergiques chroniques, le trachome, après une brûlure chimique ou dans les rares avitaminoses A qui aboutissent à une kératinisation de l'épithélium conjonctival et à une disparition des mucocytes.

● Insuffisance lipidique

Elle est responsable d'une instabilité du film lacrymal et est favorisée par les meibomiites chroniques et l'exposition aux solvants des graisses.

● Mauvais étalement du film lacrymal

Lié à une pathologie de la surface oculaire qui provoque une interruption du film lacrymal

- Ptérygion, pinguecula.
- Tumeur conjonctivale.
- Cicatrice cornéenne.

Lié à une malocclusion palpébrale qui accélère l'évaporation des larmes

- Ectropion.
- Entropion.
- Exophtalmie (dysthyroïdie, tumeur orbitaire).
- Paralysie faciale.
- Forte myopie.
- Séquelle d'intervention chirurgicale palpébrale.
- Traumatismes (avulsion de la paupière supérieure).

Lié à une diminution du dignement palpébral

- Abus de collyres anesthésiques.
- Kératite neuroparalytique.

TRAITEMENT

● Traitement étiologique

- Traitement de la maladie inflammatoire sous-jacente : immunosuppresseurs par voie générale dans le syndrome de Goujerot-Sjögren.
- Arrêt des traitements systémiques responsables d'une hypolacrymie, lorsque c'est possible.
- Traitement d'une meibomiite par des soins d'hygiène des paupières et une antibiothérapie générale par cycloxylin.
- Traitement d'une pathologie palpébrale (ectropion, entropion...), ou d'une pathologie de la surface oculaire responsable d'une interruption du film lacrymal (ptérygion).
- Utilisation d'un humidificateur de l'air.

● Traitement substitutif [4]

La supplémentation en larmes artificielles est nécessaire, mais parfois insuffisante, dans les syndromes secs sévères, où le déficit aqueux n'est pas seul responsable de l'altération du film lacrymal.

La substitution peut être assurée par l'instillation pluriquotidienne de larmes artificielles en collyre (sérum physiologique à 1,4 % ou 9 %) ou de gels (polymères acryliques). Les gels ont un temps de contact prolongé et nécessitent une administration moins fréquente. Les larmes artificielles et les gels sont disponibles sans conservateur, dont l'utilisation régulière aboutit parfois à une sensibilisation et/ou une toxicité. La mise en place d'insert d'hydroxypropylcellulose dans le cul-de-sac conjonctival inférieur permet une lubrification prolongée dans les yeux qui possèdent une sécrétion lacrymale résiduelle, mais est souvent mal tolérée.

● Autres traitements locaux

Les mucolytiques (N-acétylcystéine 5-10 %) rompent les glycoprotéines de la couche mucinique et sont indiqués dans les sécheresses oculaires avec sécrétions épaisses et filaments. Leur efficacité est en pratique très discutée.

Les substances trophiques (pommade vitamine A) sont indiquées au coucher et pour traiter une kératite.

Les substances prosécrétantes : les kinines polypeptidiques stimulent la sécrétion lacrymale. Elles ne sont pas disponibles en France.

La ciclosporine 2 % topique a été utilisée avec succès dans les syndromes de Goujerot-Sjögren et dans des syndromes secs d'autre origine. Elle n'est pas disponible en France.

● Occlusion des points lacrymaux

L'occlusion des points lacrymaux permet une diminution du drainage des larmes dans les voies lacrymales vers les fosses nasales. Cette occlusion peut être réversible, après la mise en place de clous en élastomère de silicone dans les méats supérieurs et inférieurs, ou irréversible, après électrocautérisation des canalicules.

● Formes sévères

Les lentilles de contact sont indiquées dans les kératites filamenteuses mais elles favorisent les surinfections.

Les lunettes à chambre humide sont constituées de coques étanches qui permettent un ralentissement de l'évaporation des larmes et une augmentation de l'humidité au niveau de la surface oculaire.

La pompe à larmes permet une irrigation des culs-de-sac conjonctivaux à partir d'un réservoir porté par la monture de lunettes. Elle est proposée en dernier recours car elle est très contraignante et son efficacité est discutée.

Dans les défauts épithéliaux rebelles graves, une tarsorrhaphie est parfois proposée.

Thanh Hoang-Xuan : Praticien hospitalier, professeur des Universités, chef de service d'ophtalmologie.

Danièle Hannouche : Chef de clinique-assistant des Hôpitaux, service d'ophtalmologie.

Hôpital Bichat-Claude Bernard, 46, rue Henri-Huchard, 75018 Paris, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : T Hoang-Xuan et D Hannouche. Œil sec. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Encyclopédie Pratique de Médecine, 6-0010, 1998, 3 p

RÉFÉRENCES

[1] Fox RI. Systemic diseases associated with dry eyes. *Int Ophthalmol Clin* 1994 ; 34 : 71-87

[2] Fox RI, Robinson CA, Curd JG, Kozin F, Howell FV. Sjögren's syndrome: proposed criteria for classification. *Arthritis Rheum* 1986 ; 29 : 577-585

[3] Pflugfelder SC, Whitcher JP, Daniels TE. Sjögren syndrome. In : Pepose JS, Holland GN, Wilhelmus KR eds. *Ocular Infection and Immunity*. St Louis : CV Mosby, 1996 : 313-330

[4] Roncin S, Mage F, Youinou P, Pennec YL, Jouquan J, Colin J. Le traitement médical actuel de l'œil sec. *J Fr Ophthalmol* 1995 ; 18 : 708-730

PARALYSIE OCULOMOTRICE

C SIGNAL-CLERMONT

Les paralysies oculomotrices (POM) se traduisent par l'apparition d'une vision double ou diplopie. Devant cette diplopie, trois problèmes se posent : faire le diagnostic de la paralysie oculomotrice ; en déterminer la cause ; proposer un traitement adapté au patient.

© Elsevier, Paris.

RAPPEL PHYSIOPATHOLOGIQUE [3]

● Physiologie des muscles oculomoteurs

Ils sont au nombre de six par œil et sont commandés par trois nerfs oculomoteurs ayant leur origine dans le tronc cérébral.

- Le moteur oculaire commun (III) innerve les muscles droits supérieur, interne, inférieur, le petit oblique et le releveur de la paupière supérieure. Les fibres pupillaires parasymphatiques innervant le sphincter irien suivent le trajet du III.

- Le pathétique (IV) innerve le grand oblique.

- Le moteur oculaire externe (VI) innerve le droit externe.

Les droits horizontaux ont une action de latéralité. L'atteinte de l'un d'entre eux produira une diplopie horizontale. Les mouvements de verticalité du globe sont sous la dépendance principale des muscles droits verticaux lorsque le globe est en abduction, et des muscles obliques, lorsque le globe est en adduction. L'atteinte de ces muscles produira donc une diplopie à composante verticale principale. Cette diplopie est maximale dans le champ d'action du ou des muscles paralysés. (fig 1).

● Physiologie de la vision binoculaire

La vision binoculaire impose au système oculomoteur la contrainte de maintenir les deux macula face à l'image visée. Les deux yeux sont attelés par le système oculomoteur ; la correspondance visuelle sensorielle est ainsi servie par la correspondance oculaire motrice. L'atteinte

d'un nerf oculomoteur va perturber la correspondance motrice et la correspondance sensorielle, et être responsable d'une diplopie.

La diplopie est la perception d'un même objet dans deux endroits différents de l'espace visuel, elle résulte de la vision d'un même objet par deux points rétinien non correspondants lorsque les axes visuels ne sont plus parallèles.

SYMPTOMATOLOGIE DES PARALYSIES OCULOMOTRICES

La **diplopie** est en règle constante et de survenue brutale. Elle peut être perçue comme une vision floue en cas de décalage faible des deux images. Elle peut manquer en cas de neutralisation d'un œil en raison d'une vision unilatérale basse ou être masquée par un ptosis. Elle est toujours maximale dans le champ d'action du ou des muscles paralysés.

La **déviaton oculaire en position de repos** est la divergence de l'œil paralysé dans les paralysies du III, convergence de l'œil paralysé dans les atteintes du VI. Dans les paralysies du grand oblique ou dans les parésies, elle peut ne pas être évidente.

Il existe en général une **attitude vicieuse de la tête** ou torticolis pour essayer de diminuer la vision double. En cas d'atteinte d'un seul muscle, le patient a tendance à tourner la tête dans le champ d'action du muscle paralysé pour diminuer la diplopie.

EXAMEN D'UN PATIENT PRÉSENTANT UNE PARALYSIE OCULOMOTRICE

● Interrogatoire

Outre les caractères de diplopie :

- il précise les antécédents du patient : vasculaires, neurologiques, antécédent de traumatisme récent... ;

- il recherche les éléments associés à cette vision double : céphalées, douleurs périoculaires +++, éclipses visuelles, baisse d'acuité visuelle ou trouble du champ visuel ; signes généraux évoquant un Horton ; cf résumé des étiologies des ophtalmoplégies douloureuses (tableau I).

● Examen clinique

Il permet d'éliminer, une diplopie monoculaire le plus souvent d'origine oculaire. Dans le cas d'une paralysie oculomotrice, l'occlusion d'un œil supprime la vision double. Il s'agit d'une diplopie binoculaire. Il

Tableau I. – Ophtalmoplégie douloureuse.

Problème diagnostique : éliminer un anévrisme +++ (IRM, artériographie)

Regarder si atteinte pupillaire

1. Anévrisme carotidien : III avec atteinte pupillaire et douleur

2. Autres étiologies vasculaires :

- diabète (III) +++

- vascularites (Horton, périartérite noueuse, lupus, sarcoïdose)

- fistules carotidocaverneuses (traumatisme, souffle)

3. Sclérose en plaques

4. Étiologies inflammatoires, infectieuses (locorégionales)

- inflammations orbitaires,

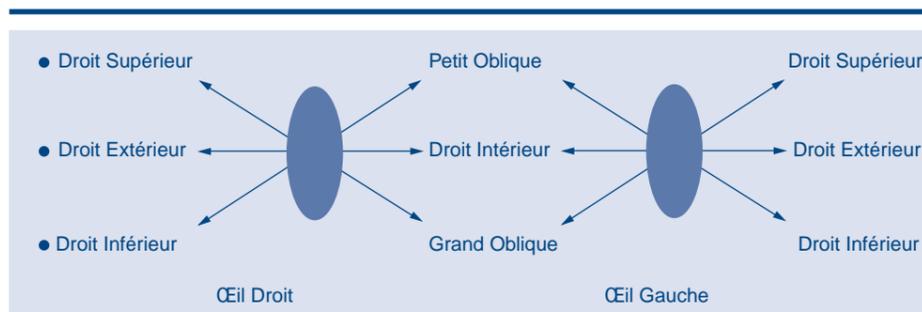
- zona ophtalmique (POM dans 5 à 15 % des cas)

- infections, inflammations ORL (cavum, otomastoidite, sinusite sphénoïdale)

- Tolosa-Hunt (granulomateuse du sinus caverneux, III, IV, V, VI, VS augmentée)

5. Étiologies tumorales : orbite, apex orbitaire, région parasellaire (sinus caverneux), fente sphénoïdale

6. Migraine ophtalmoplégique : rare, surtout enfant, diagnostic d'élimination



1 Champs d'action des muscles oculomoteurs.

précise la déviation oculaire en position de repos et l'attitude vicieuse de la tête. L'inspection du patient permet de rechercher des signes d'orientation. Un ptosis, unilatéral, constant, associé à une diplopie, oriente vers une atteinte du nerf moteur oculaire commun (III). Il peut masquer une vision double. Un trouble pupillaire, une mydriase unilatérale associée à une limitation des droits supérieur, inférieur et interne homolatéraux signe l'atteinte du III.

Une POM non traumatique du III avec une atteinte pupillaire doit faire éliminer un anévrisme carotidien, en particulier si elle est associée à une douleur homolatérale. Elle impose la réalisation en urgence d'une imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale qui, même en cas de normalité, sera complétée par une artériographie, seul examen permettant d'éliminer formellement une pathologie anévrismale. Enfin, il faudra rechercher une autre localisation neurologique (autres paires crâniennes, atteinte des voies longues).

Cet examen sera complété par un bilan ophtalmologique. Les caractères de la diplopie, outre le test à l'écran alterné et l'examen de la motilité, seront précisés par :

- un examen au verre rouge, réalisable au cabinet ;
 - un test de Lancaster ou une coordimétrie permettant d'avoir un document objectif et de suivre l'évolution ;
 - une mesure de la déviation dans les différentes positions du regard en utilisant des barres de prisme.
- L'examen ophtalmologique permet d'écartier les autres causes de diplopie binoculaire :
- décompensation d'une hétérophorie non paralytique préexistante (diplopie intermittente ; au verre rouge diplopie maximale dans le regard de face et ne variant pas dans les autres positions) ;
 - paralysie supranucléaire ;
 - atteintes de la jonction neuromusculaire (myasthénie) et myopathies ;
 - syndromes de rétraction, beaucoup plus rares : Stilling Duane, syndrome de Brown.

Au terme de ces deux examens, le diagnostic de POM et la topographie de l'atteinte sont établis.

Sous le terme de POM, sont regroupées les atteintes nucléaires (rares), tronculaires et radiculaires des trois nerfs oculomoteurs III, IV, et VI. Il ne sera donc pas traité de l'atteinte de la jonction neuromusculaire (myasthénie) et des myopathies.

Le diagnostic étiologique repose sur trois groupes d'arguments : le patient (son âge et ses antécédents), la localisation de l'atteinte et l'existence d'éventuels signes associés.

PLACE DES EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Il n'y a pas de bilan standard, les examens sont fonction de l'étiologie suspectée.

● Examens biologiques

■ Recherche de facteurs de risques vasculaires, numération formule sanguine (NFS), vitesse de sédimentation (VS), plaquettes, glycémie à jeun, cholestérol, triglycérides, apolipoprotéines A et B.

■ Recherche d'une maladie de Horton, VS, CRP (protein C reactive), voire biopsie d'artère temporale ;

■ Plus rarement, on pourra être amené à réaliser des sérologies bactériennes, la recherche de collagénose...

● Bilan neuroradiologique

Il est essentiel et comprend : un scanner (TDM), une imagerie par résonance magnétique nucléaire (IRM), voire une artériographie cérébrale dont la place et les indications seront discutées avec chaque étiologie.

● Bilan cardiovasculaire

Il comprend une échocardiographie, un échodoppler carotidien dans le bilan d'une atteinte vasculaire.

On pourra faire pratiquer une ponction lombaire pour mesurer la pression du liquide céphalo-rachidien, et analyser sa composition, afin de déceler une éventuelle hémorragie méningée ou une méningite.

DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE D'UNE PARALYSIE OCULOMOTRICE ^[1, 2, 4]

Les étiologies sont multiples. Elles peuvent être traumatiques (20 % des cas environ), vasculaires (15 % des cas environ), tumorales (de 10 à 20 % selon les séries), congénitales (20 à 25 % des cas). Les origines inflammatoires, infectieuses, métaboliques et dégénératives sont plus rares. L'atteinte du VI est la plus fréquente (30 % des cas environ), suivie par l'atteinte du III partiel ou total (20 à 25 % des cas) ; la fréquence des atteintes du IV est variable selon les séries en fonction du recrutement en IV congénitaux et va de 8 à 20 %.^[2, 3]

● Atteinte du moteur oculaire commun (III)

Chez l'adulte, on retrouve :

- une étiologie anévrismale dans 20 à 30 % des cas ;
 - une étiologie ischémique de 20 % environ.
- Dans ce cadre, il faut souligner la grande fréquence des atteintes du III diabétiques qui peuvent être accompagnées d'une douleur et donc poser des problèmes diagnostiques ;
- une fréquence de 10 à 20 % pour les étiologies traumatiques ;
 - une fréquence de 10 à 15 % pour les étiologies tumorales avec ou sans hémorragie intracrânienne (HIC) ;

Les autres étiologies sont plus rares, mais non exceptionnelles telles la SEP, la maladie de Horton, les étiologies infectieuses (méningites, encéphalites), le Tolosa-Hunt. Enfin 10 à 14 % des cas d'atteinte du III restent d'étiologie indéterminée, avec probablement une grande proportion d'atteintes

vasculaires. Dans le cadre de la maladie de Horton, la diplopie a été rapportée comme symptôme initial chez environ 12 % des patients. Il faudra donc toujours évoquer cette étiologie chez le sujet âgé.

Chez l'enfant, les atteintes du III isolées sont majoritairement d'origine congénitale (la moitié environ) ; les autres étiologies sont traumatiques (15 à 25 %), tumorales (10 %), anévrismales (7 %). On cite, chez l'enfant, la migraine ophthalmoplégique, qui est un diagnostic d'élimination, et qui est exceptionnelle chez l'adulte.

La conduite à tenir devant une atteinte du III isolée non traumatique dépend de l'existence ou non d'une atteinte pupillaire et de l'âge du patient.

Chez le sujet de moins de 45 ans non athéroscléreuse, une IRM doit être pratiquée quel que soit l'état pupillaire. En cas d'atteinte de la pupille, a fortiori s'il existe une douleur associée, l'IRM sera réalisée en urgence, elle sera complétée par une artériographie, seul examen permettant d'éliminer formellement un anévrisme intracrânien.

Chez les sujets à risque vasculaire avec une atteinte du III complète sans atteinte pupillaire, une surveillance et un bilan des facteurs de risque vasculaires éliminant une maladie de Horton sont indiqués. Le patient doit être revu régulièrement, au 5^e et au 8^e jours, puis chaque mois, l'apparition d'une atteinte pupillaire impose la réalisation d'une IRM et d'une artériographie. Dans le cadre des atteintes ischémiques, la POM régresse en règle en trois à quatre mois. En cas d'évolution atypique un bilan neuroradiologique doit être fait.

L'atteinte partielle du III, ne touchant pas tous les muscles oculomoteurs, n'est en règle pas d'origine ischémique et impose un bilan neuroradiologique pour éliminer une compression.

● Atteinte du pathétique (IV)

Les deux grandes étiologies de l'atteinte isolées du IV sont l'origine traumatique (25 à 50 % des cas) et l'étiologie congénitale étant un peu plus fréquente. Les autres causes telles les étiologies vasculaires, la SEP, les étiologies tumorales, les atteintes infectieuses postopératoires, les collagénoses... sont beaucoup plus rares.

Une POM du IV isolée n'est pratiquement jamais due à un anévrisme.

La conduite pratique devant une atteinte du IV isolée est la suivante : étant donné la grande fréquence des étiologies congénitales, il est nécessaire de pratiquer quel que soit l'âge du patient, une mesure de son amplitude de fusion. En cas de grande amplitude, il s'agit de la décompensation d'une atteinte du IV congénitale et aucune exploration complémentaire n'est nécessaire. En cas de mauvaise amplitude de fusion, chez le sujet jeune, il est nécessaire d'éliminer une cause tumorale en pratiquant une IRM ; chez le sujet plus âgé à risque vasculaire, un bilan des facteurs de risque ainsi qu'une surveillance clinique sont nécessaires. Une imagerie sera pratiquée en cas de non régression de l'atteinte, voire de son extension.

● **Atteinte du moteur oculaire externe (VI)**

Chez l'adulte, l'étiologie traumatique est la plus fréquente, elle implique un bilan neuroradiologique.

L'atteinte du VI est la plus fréquente des POM, elle na pas de valeur localisatrice.

En dehors de cette étiologie, les atteintes vasculaires sont les plus fréquentes après 40 ans ; elles sont volontiers précédées d'une douleur péri- ou rétro-oculaire.

Le bilan retrouvera une hypertension artérielle ou un diabète. L'atteinte régresse en règle en 3 à 6 mois. Les autres étiologies : tumeurs par irritation, compression du nerf ou par hypertension intracrânienne, SEP, causes infectieuses comme les mastoïdites, les méningites, ou inflammatoires (Horton, sarcoïdose, Tolosa-Hunt) et les causes toxiques sont plus rares. Des étiologies indéterminées sont fréquentes.

Chez l'enfant, les principales étiologies sont traumatiques (40 %) et tumorales (30 à 40 %).

En cas d'atteinte non traumatique isolée du VI, chez le sujet de moins de 40 ans, il est nécessaire de pratiquer un bilan neuroradiologique (TDM, IRM). Si celui-ci est négatif, on réalisera un bilan sanguin, un examen ORL, un examen neurologique avec une ponction lombaire. Chez le sujet plus âgé à risque vasculaire, il est nécessaire d'évaluer les facteurs de risque par un bilan biologique complet avec la recherche d'une maladie de Horton. Le patient doit être surveillé régulièrement, l'absence d'amélioration entraînant la réalisation d'un bilan neuroradiologique. En cas de bilan négatif et de non-amélioration de l'atteinte motrice en 4 à 6 mois, les examens neuroradiologiques seront répétés.

Les atteintes du VI bilatérales demandent un bilan neuroradiologique et, en cas de normalité, une ponction lombaire.

● **Atteinte combinée**

L'atteinte combinée de plusieurs nerfs oculomoteurs peut réaliser une ophtalmoplégie complète. Les étiologies les plus fréquentes sont traumatiques et tumorales. Le syndrome de Tolosa-Hunt, granulomatose bénigne du sinus

Tableau II. – Ophtalmoplégie complète due à une atteinte combinée de plusieurs nerfs oculomoteurs.

Localisation	Signes cliniques
Syndrome carotido caverneux	III, IV, V et VI et sympathique
Syndrome de la fente sphénoïdale	III, IV et VI, stase veineuse, pfs exophtalmie
Syndrome de l'apex orbitaire	II, III, IV, VI et VI pfs stase veineuse, pfs exophtalmie
Syndrome de Weber (ped du pédoncule)	III, VII central croisé et hémiplégié croisée
Syndrome pédonculaire de Benedikt (noyau rouge)	mouvements involontaires croisés et III
Syndrome de Millar Gubler (protubérance)	VI, pfs V sensitif, VII périph. hémiplégié contro latérale
angle pontocérébelleux	VI et VIII
Syndrome de la point du rocher (Gradenigo)	V, VI, VII et signes auditifs
Syndrome de Garcin (base de crâne)	atteinte unilatérale globale des nerfs crâniens

caverneux réalisant une ophtalmoplégie douloureuse, est un diagnostic d'élimination à ne retenir qu'en cas de normalité du bilan neuroradiologique. L'association de différentes POM a une grande valeur topographique. Les différents syndromes ainsi constitués sont résumés dans le (tableau II).

Les prismes sont utilisés en cas de limitation incomplète et doivent être accompagnés d'une rééducation orthoptique précoce.

L'injection de toxine botulinique a été proposée dans les paralysies récentes isolées du VI.

● **Traitement à distance**

À la phase des séquelles (six mois à un an), le traitement fait appel à la chirurgie ou aux prismes en fonction des indications.

Une paralysie oculomotrice se traduit le plus souvent par une diplopie. Le premier temps de la démarche diagnostique est l'analyse clinique de la vision double qui permet de localiser l'atteinte et de définir les examens complémentaires nécessaires au diagnostic. La demande de neuro-imagerie doit en effet être guidée par l'examen et non pas venir en première intention comme un « parapluie ».

Le traitement, en dehors des étiologies spécifiques, se fait au stade des séquelles et fait appel aux prismes et à la chirurgie des muscles oculomoteurs. La prise en charge des patients repose sur une coopération entre le médecin traitant, l'ophtalmologiste et l'orthoptiste. À aucun moment, à partir de la première consultation du patient, il ne faudra laisser celui-ci voir double.

TRAITEMENT DE LA PARALYSIE OCULOMOTRICE

En dehors d'un traitement étiologique propre (cure d'un anévrisme, ablation d'une tumeur), plusieurs moyens peuvent être utilisés.

Il ne faut jamais laisser un patient voir double quelle que soit l'origine de la diplopie +++.

● **À la phase initiale**

L'occlusion est la seule méthode antidiplopie en cas de déviation très importante. Elle doit être faite sur l'œil paralysé ; parfois, en cas d'atteinte incomplète, on peut réaliser une occlusion partielle par un secteur dans le champ d'action du muscle paralysé.

Catherine Vignal-Clermont : Praticien hospitalier, service d'ophtalmologie, hôpital Delafontaine, 2 rue Pierre-Delafontaine 93200 Saint-Denis cedex 1, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : C Vignal-Clermont. Paralysie oculomotrice. *Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Encyclopédie Pratique de Médecine, 6-0130, 1998, 3 p*

RÉFÉRENCES

[1] Blaustein BH. Ocular motility disfunction. In : Ocular manifestations of neurologic disease. St Louis : CV Mosby, 1996 : 111-126

[2] Burde RM, Savino PJ, Trobe JD. Clinical decisions in neuro ophthalmology. St Louis : CV Mosby, 1992 : 246-266

[3] Hullo A. Paralysies oculomotrices. *Encycl Med Chir (Elsevier, Paris), Ophtalmologie, 21-500-A-10, 1995 : 1-36*

[4] Miller NR. Topical diagnosis of neuropathic ocular motility disorders. Baltimore : William and Wilkins, 1969 : 652-761

PTOSIS

V AMELINE-AUDELAN, S MORAX

Le ptosis ou ptose de la paupière supérieure est une affection qui se rencontre à tout âge, généralement acquis chez le sujet âgé et congénital chez l'enfant en bas âge.

Les tableaux cliniques multiples reflètent la diversité des étiologies et expliquent la variété des techniques chirurgicales^[3, 4].

© Elsevier, Paris.

INTRODUCTION

Tout ptosis doit être examiné par un ophtalmologiste pour en faire le diagnostic clinique et étiologique, juger de la nécessité d'un bilan, lequel, et décider ou non d'une intervention chirurgicale et à quelle date.

Un ptosis d'apparition rapide doit être considéré comme une urgence (rhabdomyosarcome...) contrairement à un ptosis sénile d'apparition lente et progressive.

L'objectif de la chirurgie du ptosis est double, fonctionnel et esthétique. L'indication chirurgicale et la technique utilisée dépendent de la fonction du muscle releveur de la paupière supérieure.^[1, 3, 4, 5]

PRINCIPAUX TYPES DE PTOSIS

On distingue essentiellement les ptosis congénitaux des ptosis acquis (tableau I), quelle que soit leur étiologie^[3, 4].

● Ptosis congénitaux (fig 1)

Ils représentent 75 % de la totalité des ptosis. Le ptosis congénital isolé est le plus fréquent, uni- ou bilatéral. Plus rarement, il est associé à des



1 Ptosis congénital paupière supérieure droite.

anomalies oculomotrices comme dans le syndrome de Marcus Gunn où l'on retrouve aussi des syncinésies mandibulopalpébrales. Plus rarement encore, le ptosis congénital peut s'intégrer dans un syndrome malformatif plus ou moins complexe, comme le syndrome de blépharophimosis, où le ptosis s'accompagne de malformations faciales.

● Ptosis acquis

Ils totalisent 25 % de l'ensemble des ptosis et regroupent les étiologies neurogènes, myogènes, aponévrotiques, traumatiques et mécaniques.

Les ptosis neurogènes peuvent être d'origine centrale (paralysies oculomotrices variables) ou périphérique (paralysie du III, syndrome de l'apex

orbitaire) ou liés à un syndrome de Claude Bernard-Horner (ptosis, myosis, énoptalmie et test à la néosynéphrine positif).

Les ptosis myogènes regroupent les myasthénies, les myopathies mitochondriales et la maladie de Steinert.

Les ptosis aponévrotiques, souvent chez un patient âgé ou après un traumatisme, ont une fonction musculaire du releveur normale avec un pli haut situé et une paupière amincie.

Les ptosis traumatiques d'étiopathogénie plurifactorielle sont plus complexes, de même que les ptosis mécaniques liés à une pathologie aponévrotique (tumeur, dermatochalasis) ou cicatricielle (brûlures, trachome, pemphigoïde bulleuse).

EXAMEN CLINIQUE DU PATIENT

Il sera systématique, bilatéral et comparatif (fig. 2).

– Interrogatoire : caractère congénital ou acquis, antécédents personnels et familiaux (myopathie oculopharyngée...).

– Mesure de la fente palpébrale et de la fonction du muscle releveur de la paupière supérieure.

Tableau I. – Examen clinique du ptosis.

Ptosis congénital	Action RPS > 5mm		résection RPS
	Action RPS < 3mm		suspension frontale
	Action RPS > 12-15mm et test NPH +		résection conjonctivomullérienne
Ptosis acquis	Fonction RPS normale ; pli haut situé	ptosis sénile	chirurgie aponévrotique
	Fonction RPS sub-normale ; test NPH +		résection conjonctivomullérienne
	Fonction RPS moyenne ; ptosis traumatique ou mécanique	exploration chirurgicale	résection RPS ou chirurgie aponévrotique
	Fonction RPS ≈ nulle ; ophthalmoplégie	ptosis myopathique	suspension au frontal
	Fonction RPS ≈ nulle quelle que soit l'étiologie		suspension au frontal

RPS : releveur de la paupière supérieur ; NPH : néosynéphrine.



2 Arbre décisionnel thérapeutique.

- Oculomotricité, réflexe de Bell.
- Action du muscle frontal, pli palpébral supérieur.
- Examen de la face dans sa globalité, recherche de syncinésies.
- Éventuel test à la néosynéphrine dans les ptosis sympathiques.

Un ptosis d'apparition brutale ou acquis, asymétrique, sans étiologie retrouvée, nécessitera un scanner ou une imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale avec plan neuro-oculaire et un examen neurologique à la recherche d'une anomalie sous-jacente. Le patient sera ensuite dirigé vers une structure spécialisée.

CONDUITE À TENIR

Selon les conclusions de cet examen, un bilan complémentaire sera rarement demandé.

Un ptosis congénital isolé ne justifie pas de bilan complémentaire. Il sera opéré vers l'âge de 3-4 ans, après simple surveillance de l'acuité visuelle. Il est exceptionnel qu'un ptosis entraîne une amblyopie si l'axe pupillaire est dégagé. Dans le cas contraire, une intervention chirurgicale précoce préviendra ce risque.

Un ptosis sénile d'apparition progressive souvent majoré par un traumatisme (chirurgie oculaire...), avec une bonne fonction musculaire, sera opéré sans bilan complémentaire.

Un ptosis myopathique dans un contexte familial sera également opéré sans investigation complémentaire. À l'inverse, un patient sans antécédent présentant un ptosis avec une mauvaise fonction du releveur, avec une atteinte de l'oculomotricité évoquant un ptosis myopathique, sera adressé au neurologue pour bilan complémentaire avec éventuellement biopsie du muscle deltoïde avant prise en charge chirurgicale.

Un ptosis traumatique justifiera simplement un scanner orbitaire à la recherche de lésions associées (fracture du plancher méconnue...)^[2].

Les erreurs à ne pas commettre découlent donc de ces simples conseils.

- ✓ *Ne pas laisser s'installer une amblyopie si l'axe visuel n'est pas dégagé.*
- ✓ *Ne pas réaliser de bilan exhaustif à un ptosis congénital isolé ou à un ptosis sénile aponévrotique.*
- ✓ *Ne pas laisser traîner un ptosis d'évolution rapide, surtout chez l'enfant (tumeur).*

TECHNIQUES CHIRURGICALES

Parmi les diverses techniques, on distingue les techniques de base comprenant les résections musculaires (releveur de la paupière supérieure ou muscle de Müller), les simples réinsertions du faisceau aponévrotique du releveur sur le tarse, les suspensions de la paupière supérieure au muscle frontal par un matériel autologue ou non, et d'autres techniques d'utilisation moins fréquente^[1, 2, 3, 4, 5].

● Résection du releveur

Il s'agit de l'intervention la plus souvent pratiquée, dont le principe est de raccourcir le muscle releveur afin d'augmenter sa force, donc son action.

L'importance de la résection est fonction de l'importance du ptosis et de la fonction musculaire présente (un releveur avec une action nulle impose une suspension au muscle frontal).

Cette intervention « reine » dans les ptosis congénitaux, est réalisée par voie cutanée antérieure, sous anesthésie générale chez l'enfant, sous anesthésie locale chez l'adulte, ce qui a l'avantage de permettre une chirurgie réglable donnant de meilleurs résultats.

● Suspension de la paupière supérieure au muscle frontal

Elle suppose d'emblée un frontal actif, et consiste à solidariser la paupière ptosée, dont le releveur est inexploitable, au muscle frontal homolatéral par un matériau inerte ou vivant. Ceci réalise donc une suppléance, le patient ouvrant sa paupière grâce à son muscle frontal.

Les matériaux les plus souvent utilisés sont préférentiellement l'aponévrose temporale chez l'adulte ou le grand enfant, et le fascia lata prélevé sur la cuisse chez le petit enfant, en raison de leur excellente tolérance. Des matériaux synthétiques

comme le Ptose-up®, Gore-Tex® à larges pores, évitent le prélèvement, mais exposent à un risque d'intolérance et d'extériorisation.

Cette technique est donc utilisée devant les ptosis avec une fonction du muscle releveur nulle ou très mauvaise, comme certains ptosis congénitaux, ou comme la quasi-totalité des ptosis myopathiques qui conservent en revanche toujours un frontal fonctionnel lorsque le releveur et les muscles oculomoteurs sont atteints (responsables de l'aspect tête en arrière avec ophthalmoplégie).

● Résection tarsoconjonctivale et conjonctivomullérienne

Cette chirurgie s'adresse aux ptosis mineurs ayant une bonne fonction du releveur et un test positif à la néosynéphrine. Deux techniques sont possibles : la technique de Fasanella et Servat (résection tarsoconjonctivale) ou, surtout, la résection conjonctivomullérienne.

L'une et l'autre se pratiquent par voie conjonctivale sans cicatrice visible.

● Chirurgie aponévrotique

Cette technique est réservée aux ptosis acquis, traumatiques ou surtout séniles qui, cliniquement, se présentent avec une bonne fonction du releveur, un pli haut situé, et en peropératoire une déhiscence ou une désinsertion de l'aponévrose.

Elle a pu être pratiquée dans certains cas exceptionnels de ptosis congénitaux mineurs.

INDICATIONS OPÉRATOIRES SCHEMATIQUES

Trois règles de base^[2, 3].

- *Qui opérer ?*
- *Quand opérer ?*
- *Comment opérer (anesthésie, technique, voie d'abord) ?*
- ✓ *Ptosis congénital.*
Vers 3 ans- anesthésie générale- résection releveur par voie cutanée.
- ✓ *Ptosis acquis.*
 - *Ptosis sénile : dès que gênant- anesthésie locale- chirurgie aponévrotique par voie cutanée antérieure.*
 - *Ptosis traumatique : pas avant 6 mois après le traumatisme- anesthésie locale- chirurgie selon l'étiopathogénie et la qualité du releveur (fibreuse, sectionné, désinséré).*
 - *Ptosis myopathique : dès que masquant l'axe visuel- anesthésie locale- suspension au frontal.*
 - *Syndrome de Claude Bernard-Horner : si gênant esthétiquement- anesthésie locale- résection conjonctivomullérienne.*


CONCLUSION

Tout ptosis doit bénéficier d'un examen clinique ophtalmologique avant de décider, rarement d'un

bilan complémentaire. Les urgences sont très rares mais doivent être prises en charge rapidement en milieu spécialisé.

Hormis ces cas, le patient jeune ou âgé, bénéficiera d'un traitement chirurgical adapté, si

possible sous anesthésie locale pour permettre une chirurgie réglable. Il n'existe pas de traitement médical du ptosis en dehors des myasthénies.

*Valérie Ameline-Audelan : Chef de clinique-assistant,
service d'ophtalmologie de l'hôpital Cochin, 27, rue du Faubourg-Saint-Jacques, 75014 Paris, France.
Serge Morax : Chef de service, service d'ophtalmologie et de chirurgie oculoplastique, Fondation Adolphe de Rothschild, 25-29, rue Manin, 75019 Paris, France.*

*Toute référence à cet article doit porter la mention : V Ameline-Audelan et S Morax. Ptosis.
Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Encyclopédie Pratique de Médecine, 6-0160, 1998, 3 p*

R É F É R E N C E S

[1] Gola R. Ptosis. Paris : Masson, 1995 : 1-183

[2] Morax S, Baudoin F, Hurbli T. Chirurgie des ptosis post-traumatiques. *Ann Chir Plast Esthet* 1995 ; 40 : 691-705

[3] Morax S, Herdan ML. Traitement chirurgical du ptosis. *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris), Ophtalmologie, 21-530-C-10, 1991 : 1-18

[4] Morax S, Herdan ML. Traitement chirurgical du ptosis. In : *Chirurgie palpébrale*. Paris : Doin, 1991 : 209-242

[5] Stricker M, Gola R. Ptosis. In : *Chirurgie plastique et réparatrice des paupières et de leurs annexes*. Paris : Masson, 1990 : 105-126

SCLÉRITES

T HOANG-XUAN, H ROBIN

La sclérite correspond à une inflammation de la sclère. Cette pathologie est rare. Les sclérites peuvent être antérieures, postérieures ou totales. Le diagnostic clinique de sclérite repose sur l'interrogatoire et l'examen au biomicroscope.

Faire le diagnostic précoce de sclérite est indispensable, car ces maladies peuvent engager le pronostic visuel. Une sclérite peut s'intégrer dans le cadre d'une maladie systémique sévère (45 % des cas de sclérite) et en être le premier signe. Il faut savoir rechercher ces maladies afin de proposer un traitement adapté.

© Elsevier, Paris.

INTRODUCTION

Le terme de sclérite regroupe les atteintes sclérales infectieuses et inflammatoires, que ces dernières soient isolées ou s'intègrent dans le cadre d'une maladie systémique. Les sclérites représentent une entité clinique très vaste, mais elles sont relativement rares.

Le pronostic visuel peut être mis en jeu, et certaines maladies dont la sclérite est un symptôme peuvent être létales. Faire le diagnostic de sclérite et en rechercher l'étiologie sont indispensables.

PHYSIOPATHOLOGIE

La sclère, tunique fibreuse du globe oculaire, est histologiquement un tissu conjonctif serré, peu cellulaire et avasculaire. La sclère est en rapport, en avant, avec la cornée, à l'extérieur avec la capsule de Tenon et à l'intérieur avec la choroïde et le corps ciliaire, appliqués contre elle. Les possibilités de réparation tissulaire de la sclère sont limitées. Plusieurs mécanismes physiopathogéniques peuvent être à l'origine des sclérites.

Les sclérites infectieuses sont rares. Le mode de contamination est variable. La voie endogène est essentiellement en rapport avec des septicémies, des bactériémies ou des infections « granulomateuses » : tuberculose et lèpre. Les causes exogènes, par propagation d'un foyer locorégional ou par inoculation sclérale directe (plaie, chirurgie), sont à l'origine de sclérites suppurées, bactériennes ou mycosiques.

Les sclérites « immunologiques » sont les plus fréquentes. Elles sont liées à deux mécanismes :

- une hypersensibilité retardée contre les antigènes scléraux liée à une rupture de la tolérance immunitaire spontanée, postchirurgicale ou consécutive à une maladie virale ;

- des dépôts de complexes immuns circulants (tableau I).

ÉPIDÉMIOLOGIE

Certaines données épidémiologiques ont été rapportées dans la littérature anglo-saxonne. Les sclérites représentent 0,08 % des motifs de consultation en ophtalmologie. L'incidence et la prévalence des sclérites sont actuellement inconnues. Les femmes sont plus fréquemment atteintes (sex-ratio : 1,27). L'âge moyen d'apparition d'une sclérite est de 50 ans.

Une sclérite récidive dans plus d'un tiers des cas, et dans plus de la moitié des cas de sclérite nécrosante. L'atteinte est bilatérale dans 30 à 45 % des cas. Enfin, une étiologie est retrouvée dans 45 % des sclérites. Il s'agit alors, dans 90 % des cas, d'une maladie systémique.

CLASSIFICATION

La classification anatomoclinique reconnaît les sclérites suppurées, les sclérites granulomateuses et les sclérites nécrosantes.

La classification topographique sépare les sclérites en quatre entités :

- sclérite antérieure diffuse (40 à 80 % des cas) ;
- sclérite antérieure nodulaire (16 à 44 %) ;
- sclérite antérieure nécrosante (6 à 25 %), avec ou sans inflammation (scléromalacie perforante) ;
- sclérite postérieure (2 à 12 %).

Cette classification, réalisable dès le premier examen, présente plusieurs intérêts. Elle a d'abord une valeur pronostique, les sclérites diffuses étant généralement bénignes et les sclérites nécrosantes plus sévères sur le plan visuel et général. Ces

dernières ont une étiologie systémique dans 50 % des cas et elles possèdent le plus fort taux de récurrence. La forme nodulaire est de gravité intermédiaire. Cette classification permet ensuite d'apprécier l'évolutivité. Les modifications d'aspect topographique sont rares (12 % des sclérites) et se font généralement dans le sens d'une aggravation. Elle permet enfin d'orienter la conduite thérapeutique.

CLINIQUE

Les sclérites sont une des causes « d'œil rouge » et souvent douloureuses. Ces signes sont cependant inconstants et aspécifiques. Une douleur oculaire est présente dans 60 % des sclérites, son mode d'apparition est variable, progressif ou brutal. Son intensité est également variable, de la simple gêne à la douleur majeure insomnante plus caractéristique. Elle peut être spontanée ou exacerbée par les mouvements du globe ou l'accommodation. La localisation de cette douleur est oculaire (25 %), périorbitaire (25 %) ou mixte (50 %). La douleur est considérée comme un bon indicateur de l'activité ; en effet, elle disparaît en quelques heures avec un traitement anti-inflammatoire efficace, alors qu'elle résiste souvent aux antalgiques.

La rougeur oculaire est présente dans tous les cas de sclérite sauf dans les sclérites postérieures isolées et antérieures nécrosantes sans inflammation. Souvent, l'examen à la lampe à fente permet seul de faire la part entre la sclérite et la réaction épisclérale sus-jacente fréquemment associée (tableau II).

D'autres signes fonctionnels peu spécifiques peuvent être présents : le larmolement et la photophobie. Ils sont fréquents, surtout en cas de nécrose sclérale, et sont sans corrélation avec l'existence d'une kératopathie associée.

Tableau I. – Étiologies des sclérites.

Maladies générales souvent associées à une atteinte articulaire

Polyarthrite rhumatoïde
Lupus érythémateux disséminé
Spondylarthrite ankylosante
Psoriasis
Syndrome de Reiter
Colite ulcéreuse
Maladie de Crohn
Maladie de Behçet
Polychondrite atrophique
Sarcoïdose

Sclérites en rapport avec d'autres maladies générales**Infections granulomateuses**

Tuberculose
Syphilis
Lèpre

Infections virales

Zona
Oreillons

Vascularites

Périartérite noueuse
Syndrome de Wegener
Maladie de Horton
Maladie de Takayasu
Syndrome de Cogan
Maladie de Churg et Strauss
Syndrome de Sweet

Autres

Infections bactériennes, mycosiques
Maladie de Lyme
« Hypersensibilités » (érythème noueux, atopie, acnée rosacée, syndrome de Stevens-Johnson)
Goutte
Maladie de Berger (néphropathie à IgA)
Traumatisme (accidentel ou postchirurgical)
Dans 55 % des cas, la sclérite est idiopathique
Erreurs graves à ne pas commettre
Oublier d'évoquer le diagnostic de sclérite devant un œil rouge douloureux
Ne pas faire de bilan à la recherche d'une maladie générale
Proposer une biopsie sclérale devant une sclérite à l'évidence bénigne
Réaliser une injection sous-conjonctivale de corticostéroïdes

● Sclérites antérieures

■ Dans la **sclérite antérieure diffuse**, la congestion vasculaire profonde et l'œdème scléral sont diffus. Une étiologie générale est rarement mise en évidence.

■ La **sclérite antérieure nodulaire** est caractérisée par la présence d'un ou plusieurs nodules, généralement proches du limbe. Les nodules sont immobiles sur le plan profond, à la différence de l'épisclérite nodulaire qui est mobile sur la coque sclérale. Classiquement, la pression de ces nodules est douloureuse.

■ La **sclérite nécrosante avec inflammation** est la forme la plus destructrice, et où le risque de complication est majeur. C'est également la forme la plus souvent associée à une maladie systémique. Elle résulte souvent d'une sclérite nodulaire dans laquelle l'ischémie entraîne une véritable fonte sclérale.

■ La présence d'une **sclérite nécrosante sans inflammation** (synonyme de scléromalacie

Tableau II. – Différences cliniques entre épisclérites et sclérites.

Signes cliniques	Épisclérite	Sclérite
Douleurs	-/+	- à +++
Examen macroscopique	Couleur rose saumon	(Œil rouge plus vif ou violacé (forme aiguë))
Examen à la lampe à fente	Aspect grisâtre ou noir en cas de récurrence fréquente et/ou de nécrose sclérale	
	Pas d'œdème scléral Vaisseaux épiscléreaux superficiels dilatés (radiaires et mobiles sur les plans profonds)	Œdème scléral Vaisseaux scléreaux profonds dilatés (immobiles sur les plans profonds) Épisclérite fréquemment associée Sclérite postérieure (20 %) au fond d'œil
	Disparition de l'hyperhémie après instillation d'un collyre vasoconstricteur	Persistance de l'hyperhémie après instillation d'un collyre vasoconstricteur.
Maladies générales associées	10 %	45 %

perforante) est quasiment pathognomonique de la polyarthrite rhumatoïde. Cette sclérite est le plus souvent indolore. Il n'y a pas d'œdème scléral, ni de réaction inflammatoire épisclérale en regard du defect scléral. La choroïde est visible par transparence à travers la conjonctive et peut faire hernie à travers le defect scléral. Les vaisseaux épiscléreaux peuvent disparaître en regard des zones de nécrose.

● Sclérites postérieures

Le diagnostic de ces sclérites est difficile, car ni les symptômes d'appel, ni les signes objectifs ne sont spécifiques. En plus des signes habituels, mais inconstants de sclérite, il peut exister une exophtalmie, une diplopie ou un ptosis. L'aspect de l'œil peut cependant être normal. Une sclérite antérieure s'y associe fréquemment de façon plus ou moins retardée. L'examen du fond d'œil est le plus contributif, pouvant révéler une masse responsable d'un soulèvement choroïdarien, d'une distorsion maculaire ou d'une pseudohypermétropie. Il faut alors éliminer un mélanome achrome, une métastase choroïdienne ou un hémangiome choroïdien. Le fond d'œil peut également mettre en évidence des stries choroïdiennes et des plis rétinieniens comme dans les masses orbitaires rétrobulbaires, les myosites, les pseudotumeurs inflammatoires et les cellulites orbitaires. D'autres signes ophtalmoscopiques ont été rapportés, encore moins spécifiques : œdème papillaire, décollement choroïdien (parfois annulaire), décollement de rétine exsudatif (souvent au pôle postérieur, parfois en périphérie) et œdème maculaire cystoïde.

sclérite postérieure. Mais elle peut également être non corrigeable en cas d'association à une kératite, une uvéite, une cataracte, ou s'il existe une complication rétinienne liée à une sclérite postérieure (décollement séreux rétinien, œdème maculaire, distorsion maculaire).

Une kératopathie est présente dans 30 % des sclérites. L'atteinte cornéenne peut prendre différentes formes : kératite ponctuée superficielle, néovascularisation cornéenne, amincissement stromal par effet *Dellen* (instabilité du film lacrymal en regard d'un nodule scléral), ulcère marginal immunologique ou kératinisation cornéenne.

La cataracte peut être secondaire à une uvéite ou d'origine iatrogène (corticothérapie locale ou générale).

Une uvéite peut s'associer ou compliquer une sclérite. Une uvéite antérieure est présente dans 60 % des cas de sclérite postérieure et 80 % des cas de sclérite nécrosante. Une uvéite postérieure est fréquente dans les sclérites postérieures et complique ou s'associe à 20 % des sclérites nécrosantes. Elles sont moins fréquentes dans les autres types de sclérite.

Le glaucome est une complication plus rare (10 % des sclérites). Les mécanismes de l'hypertonie oculaire sont multiples : synéchies, glaucome cortico-induit et glaucome inflammatoire (trabéculite).

Un amincissement scléral est quasi constant après plusieurs poussées. Il s'agit d'un véritable defect dans les formes nécrosantes. Cela dit, la perforation est exceptionnelle.

COMPLICATIONS DES SCLÉRITES

La baisse d'acuité visuelle est la principale complication ophtalmologique des sclérites. Elle peut être corrigeable en cas d'astigmatisme induit par une nécrose sclérale, de pseudomyopie par œdème ciliaire ou de pseudohypermétropie par déplacement antérieur du plan rétinien lors d'une

BILAN PARACLINIQUE (EN DEHORS DU BILAN ÉTIOLOGIQUE)**● Angiographie fluorescéinique**

■ L'**angiographie rétinienne** est utile dans les sclérites postérieures, pour préciser les données ophtalmoscopiques, et dans les sclérites associées à une uvéite.

■ **L'angiographie pariétale** (clichés de la conjonctive et de la sclère) est une technique difficile qui objective des territoires de non perfusion signant l'ischémie et la nécrose.

● **Échotomographie (mode B, haute définition)**

Cet examen permet la mesure de l'épaisseur pariétale (amincissement quasi constant après quelques poussées) et visualise l'œdème scléral. L'échographie est utile dans les sclérites postérieures, car elle met en évidence un œdème scléral postérieur, un œdème rétrobulbaire, un œdème papillaire, un décollement choroïdien ou un décollement de rétine exsudatif.

● **Tomodensitométrie et imagerie par résonance magnétique**

Ces examens sont peu utiles, car ils apportent les mêmes renseignements que l'échographie, en étant un peu moins performants. Ils permettent

cependant, en cas de doute, d'éliminer un processus expansif intraorbitaire mimant une sclérite postérieure.

Éléments devant faire évoquer une origine systémique

- ✓ Récidive de la sclérite, surtout si elle s'aggrave.
 - ✓ Sclérite nécrosante.
 - ✓ Association à un ulcère marginal de la cornée ou à une uvéite totale.
- La maladie générale peut ne se révéler que de nombreuses années plus tard.*

● **Biopsie conjonctivosclérale**

La réalisation d'une biopsie sclérale à visée diagnostique n'est que rarement indiquée. Il faut réserver ce prélèvement aux sclérites sévères qui résistent au traitement. Les résultats anatomopathologiques permettent parfois d'orienter le diagnostic

vers une vascularite, une collagénose, une sarcoïdose ou une maladie infectieuse.

TRAITEMENT DES SCLÉRITES

● **Traitement de la maladie générale**

Ce traitement est nécessaire, mais pas toujours suffisant pour guérir la sclérite (traitement de fond d'une polyarthrite rhumatoïde par exemple).

● **Traitement des sclérites**

Le traitement spécifique dépend du tableau clinique (général et oculaire) et de la réponse aux traitements déjà entrepris.

Les rares sclérites infectieuses doivent bénéficier d'un traitement anti-infectieux adapté par voie générale et locale.

Le type anatomique permet de guider le traitement des sclérites immunologiques (tableau III).

Tableau III.

	Traitement général en fonction de la forme anatomique et topographique	Traitement local
Sclérite diffuse	<p>En 1^{re} intention : AINS per os Indocid® 25 : 2 à 3 cp/j Si échec : changer d'AINS En 2^e intention : corticothérapie Prednisone : 1 mg/kg/j pendant 1 semaine + AINS Diminution progressive Relais par AINS si inflammation contrôlée En 3^e intention : immunosuppresseur + corticothérapie Méthotrexate Roger Bellon®, Imurel®, azathioprine, ciclosporine A</p>	<p>Collyre à la dexaméthasone ± atropinique en cas d'uvéite associée ou de douleur importante</p> <p>Proscrire les sous-conjonctivales de corticoïdes (favorisant une perforation)</p>
Sclérite nodulaire	<p>AINS en 1^{re} intention comme dans les sclérites diffuses Forme sévère : corticothérapie et/ou immunosuppresseurs d'emblée</p>	
Sclérite nécrosante	<p>Corticothérapie à forte dose et/ou immunosuppresseurs</p>	

Thanh Hoang-Xuan : Professeur des Universités, praticien hospitalier, chef de service.

Hervé Robin : Chef de clinique, assistant des Hôpitaux.

Service d'ophtalmologie, centre hospitalier Bichat-Claude Bernard, 46, rue Henri-Huchard, 75877 Paris cedex 18, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : T Hoang-Xuan et H Robin. Sclérites. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Encyclopédie Pratique de Médecine, 6-0040, 1998, 3 p

RÉFÉRENCES

[1] Foster CS, Sainz DE, La Maza M. The sclera. New York : Springer-Verlag, 1994 : 1-316

[2] Hoang-Xuan T, Votan P, Robin H, Bertin V, Bodaghi B, Briat B. Sclérites : enquête étiologique. *Ophthalmologie* 1996 ; 10 : 53-55

[3] Tuft SJ, Watson PG. Progression of scleral disease. *Ophthalmology* 1991 ; 98 : 467-471

[4] Watson PG, Hayreh SS. Scleritis and episcleritis. *Br J Ophthalmol* 1976 ; 60 : 163-170

TUMEUR PALPÉBRALE

V AMELINE-AUDELAN, S MORAX

Une tumeur palpébrale doit tout d'abord être reconnue et diagnostiquée avant d'envisager son traitement. Les tumeurs palpébrales négligées car non dépistées sont malheureusement encore beaucoup trop fréquentes.

© Elsevier, Paris.

INTRODUCTION

De nombreuses lésions palpébrales tumorales et pseudotumorales peuvent revêtir le même aspect clinique (tableau I). Leur nature histologique et leur pronostic peuvent néanmoins être fort différents, et seules l'excision ou la biopsie, suivies d'un examen histologique, permettent de poser un diagnostic exact. L'exérèse réalisée, se pose le problème de la reconstruction [5].

CLASSIFICATION

Les tumeurs palpébrales sont classées en tumeurs épithéliales, les plus fréquentes, tumeurs mésenchymateuses, tumeurs vasculaires, tumeurs lymphoïdes, tumeurs d'origine nerveuse et tumeurs mélaniques [1, 2, 4, 5].

● Tumeurs épithéliales

Ce sont les tumeurs les plus fréquentes, largement représentées par les tumeurs cutanées, que nous citons simplement.

Tumeurs cutanées [1]

- **Tumeurs cutanées bénignes (15 % de l'ensemble des tumeurs palpébrales)**
 - Papillome : tumeur pédiculée, rosée, friable, souvent d'origine virale chez l'enfant.
 - Kératose sénile ou solaire : la plus fréquente des dermatoses précancéreuses, tâche brune apparaissant sur les parties découvertes d'un adulte de plus de 50 ans, desquamant facilement.
 - Kératose séborrhéique ou verrue séborrhéique : observée essentiellement dans la deuxième partie de vie, brunâtre ou noirâtre, unique ou multiple.
 - Kératoacanthome.
 - Kératose folliculaire inversée.
 - Trichoépithéliome.
 - Pilomatrixome ou tumeur calcifiée de Malherbe.
 - Molluscum contagiosum.

■ Tumeurs cutanées malignes

- L'épithélioma basocellulaire est la tumeur la plus fréquente au niveau des paupières. Il représente 90 % des tumeurs malignes de la région orbitaire selon Reese [1, 4, 5].

Tableau I. – Lésions tumorales et pseudotumorales.

Lésions bénignes	Lésions malignes
<p><i>papillome épidermoïde</i> <i>papillome basocellulaire</i> <i>kératose folliculaire inversée</i> <i>kératose actinique</i> <i>verrue vulgaire</i> <i>tricholemmome</i></p>	<p><i>carcinome épidermoïde</i> <i>carcinome basocellulaire</i> <i>carcinome sébacé</i></p>
<p>Principales lésions nodulaires érythémateuses ou d'aspect inflammatoire <i>chalazion</i> <i>hémangiome capillaire</i> <i>hyperplasie pseudo-carcinomateuse</i> <i>granulome pyogénique</i> <i>nævus à cellules épithélioïdes ou fusiformes</i> <i>adénome pléomorphe</i> <i>acrospirome ecchrine</i> <i>pilomatrixoma</i> <i>tumeur glomique</i> <i>xanthogranulome juvénile</i> <i>hyperplasie endothéliale</i> <i>intravasculaire bénigne</i></p>	<p><i>carcinome basocellulaire</i> <i>tumeur de Merkel</i> <i>mélanome malin nodulaire</i> <i>adénocarcinome mucineux</i> <i>angiosarcome</i> <i>sarcome de Kaposi</i></p>
<p>Principales lésions nodulaires sans modification de coloration des téguments ou pigmentées <i>chalazion</i> <i>tumeur à cellules granulaires</i> <i>nævus dermique</i> <i>nævus à cellules épithélioïdes ou fusiformes</i> <i>syringome</i> <i>molluscum contagiosum</i> <i>nodule pseudo-rhumatoïde</i> <i>nodule de sarcoïdose</i></p>	<p><i>carcinome basocellulaire</i> <i>carcinome sébacé</i> <i>mélanome malin nodulaire</i> <i>adénome mucineux</i></p>
<p>Principales lésions nodulaires ulcérées ou présentant un cratère de kératine <i>kératoacanthome</i> <i>hordoléo-chalazion</i> <i>acrospirome ecchrine</i> <i>trichoépithéliome</i> <i>trichofolliculome</i> <i>tricholemmome</i> <i>fasciite nodulaire</i></p>	<p><i>carcinome basocellulaire</i> <i>carcinome épidermoïde</i></p>

■ Carcinome intraépithélial ou maladie de Bowen, évoluant très lentement vers un baso- ou spinocellulaire.

■ Carcinome ou épithélioma basocellulaire, touchant le plus souvent la paupière inférieure puis le canthus interne. Il survient après 50 ans chez des patients à peau claire ayant subi une exposition solaire importante. Il existe de

nombreuses formes cliniques (épithélioma perlé, plan superficiel, végétant, pigmenté, ulcéré...) (fig 1).

■ Nævomatose basocellulaire ou syndrome de Gorlin.

■ Carcinome spinocellulaire, deuxième tumeur maligne rencontrée, mais 30 à 40 fois moins fréquente qu'un épithélioma basocellulaire, apparaissant



1 Tumeur basocellulaire de la paupière inférieure droite.

souvent sur une dermatose préexistante (kératose sénile, radiodermite). Le plus souvent la lésion apparaît comme un petit nodule dur et induré, ulcérovégétant à fond irrégulier, plus ou moins infiltrant. Le risque de métastases est réel contrairement aux basocellulaires. Il est donc fondamental de ne pas méconnaître ces lésions insidieuses afin de réaliser une exérèse précoce et complète, facilitant de fait la reconstruction.

■ Xeroderma pigmentosum et incontinentia pigmenti, maladies chromosomiques très rares.

Tumeurs des glandes sébacées

L'adénome sébacé est une tumeur bénigne rare qui se présente comme un nodule ferme et jaunâtre.

Les adénocarcinomes sont des tumeurs malignes très agressives, essentiellement l'adénocarcinome méibomien, survenant aux dépens des glandes de Meibomius. L'adénocarcinome méibomien se présente habituellement comme une masse assez volumineuse, avec fréquemment la notion de chalazion récidivant incisé. Aussi, devant un chalazion ne cédant pas à des traitements chirurgicaux répétés, doit-on faire systématiquement une biopsie^{[1], [2]}.

Tumeurs des glandes sudoripares

Ces tumeurs bénignes (syringome, hidradénome nodulaire à cellules claires) ou malignes (hidradénocarcinomes) restent rares.

Oncocytome et papulose lymphoïde

Elles sont également très rares.

● Tumeurs mésenchymateuses

Elles peuvent être bénignes (fibromes, lipomes, rhabdomyomes, léiomyomes, myxomes et chondromes) ou malignes (sarcomes).

Le rhabdomyosarcome est la tumeur orbitaire maligne la plus fréquente chez l'enfant, grandissant en quelques semaines, de pronostic péjoratif malgré le traitement^{[1], [4], [5]}.

● Tumeurs vasculaires

Elles regroupent les angiomes (capillaires, tubéreux, caverneux) et le sarcome de Kaposi.

● Tumeurs lymphoïdes

Elles incluent le mycosis fongicoïde, le lymphome malin non hodgkinien, la maladie de Hodgkin et les leucémies. L'ensemble reste très rare.

● Tumeurs d'origine nerveuse

On distingue les tumeurs à cellules de Merkel, très rares, et la neurofibromatose de Recklinghausen, maladie systémique et héréditaire touchant une personne sur 3 000, pour laquelle une simple surveillance suffit en dehors de ptosis ou entropions ou de dégâts esthétiques majeurs^[1].

● Tumeurs mélaniques

On distingue les nævi, le lentigo, le nævus pigmenté banal et les mélanocarcinomes. Les mélanocarcinomes apparaissent sur peau saine ou sur un nævus préexistant qui sera suspect dès qu'il se modifiera (taille, couleur, hémorragie, douleur).

EXAMEN CLINIQUE

L'interrogatoire doit préciser la date d'apparition de la tumeur (quelques semaines ou plusieurs années), le mode évolutif (par poussées totalement régressives, évoquant un chalazion, ou lentement progressif, évoquant un basocellulaire), les traitements antérieurement reçus (pommades, chirurgie, radiothérapie...) ainsi que les antécédents personnels (autre basocellulaire déjà opéré, exposition solaire importante ancienne ou actuelle...) et familiaux.

L'examen ophtalmologique précisera la paupière atteinte, dans quelle proportion (1/4, 1/2...), l'existence d'une chute des cils (en faveur de la malignité), de perle cutanée (évoquant un basocellulaire), d'ulcération infiltrant les plans profonds (spinocellulaire, surtout en présence de ganglions). De même, on vérifiera l'absence d'atteinte de la conjonctive bulbaire ou palpébrale.

Le moindre doute sur une lésion impose une biopsie ou une biopsie-exérèse.

TRAITEMENT

En première intention, il sera chirurgical, permettant dans le même temps le diagnostic histologique. En cas de tumeur d'aspect malin, on peut s'aider d'un examen histologique extemporané des bords de la lésion.

L'exérèse sera associée à une reconstruction.

Quelques règles générales^[3] :

- on peut négliger un quart de la paupière, voire un tiers chez le sujet âgé (règle de Mustardé) ;
- si une plastie de glissement ne suffit pas, il faudra s'aider pour la reconstruction de greffes et de lambeaux, en sachant qu'on ne peut pas superposer deux greffes en raison d'un risque élevé de nécrose.

Les associations les plus fréquemment utilisées sont :

- lambeau cutané + greffe tarsoconjonctive ;
- greffe cutanée + lambeau bitissulaire tarsoconjonctival.

Enfin, le montage lambeau antérieur et lambeau postérieur est rarement utilisé.

La radiothérapie sera réservée aux récurrences non opérables ou aux envahissements des plans profonds osseux.

La chimiothérapie n'est utilisée que dans des cas particuliers (métastases, lymphomes...) ^{[1], [4]}.

CONCLUSION

Bien que l'aspect clinique soit le plus souvent suffisant pour diagnostiquer une tumeur, une biopsie peut aider au diagnostic. Toute lésion douteuse, traînante, ayant tendance à grandir doit bénéficier d'une biopsie ou mieux, d'une biopsie-exérèse avec reconstruction en un temps.

Parmi les méthodes thérapeutiques, notre préférence va d'abord au traitement chirurgical avec contrôle par examen histologique extemporané, ensuite au traitement chirurgical seul, enfin à la radiothérapie^[1].

Valérie Ameline-Audelan : Chef de clinique-assistant, service d'ophtalmologie,

hôpital Cochin, 27, rue du Faubourg-Saint-Jacques, 75014 Paris, France.

Serge Morax : Chef de service,

service d'ophtalmologie et de chirurgie oculoplastique, fondation Adolphe de Rothschild, 25-29, rue Manin, 75019 Paris, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : V Ameline-Audelan et S Morax. Tumeur palpébrale. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Encyclopédie Pratique de Médecine, 6-0170, 1998, 2 p

RÉFÉRENCES

[1] Adenis JP, Smolik I, Catanzano G. Tumeurs des paupières : aspects cliniques et thérapeutiques. In : Adenis JP et al eds. Chirurgie palpébrale. Paris : Doin, 1991 : 97-130

[2] Herdan ML, Morax S. Chalazion. In : Adenis JP et al eds. Chirurgie palpébrale. Paris : Doin, 1991 : 55-56

[3] Morax S, Benia L. Traumatismes et chirurgie plastique des paupières. In : Adenis JP et al eds. Chirurgie palpébrale. Paris : Doin, 1991 : 61-96

[4] Stricker M, Gola R. Paupière tumorale. In : Chirurgie plastique et réparatrice des paupières et de leurs annexes. Paris : Masson, 1990 : 43-53

[5] Weber F. Tumeurs et lésions pseudo-tumorales des paupières. In : Plasties et reconstructions orbito-palpébrales. Paris : Maloine, 1979 : 43-57

TUMEURS RÉTINIENNES ET CHOROÏDIENNES

L MEYER, J SAHEL

La faible incidence des tumeurs malignes intraoculaires en regard de celles des carcinomes mammaires, coliques ou pulmonaires, ne doit pas occulter les avancées récentes dans les domaines de la génétique et des traitements radiochirurgicaux en oncologie oculaire.

© Elsevier, Paris.

INTRODUCTION

Deux types d'affections néoplasiques oculaires, le rétinoblastome et le mélanome choroïdien, méritent ici un développement particulier, le premier constituant un modèle d'oncogenèse et le second représentant un thème de recherche particulièrement attrayant et productif sur les traitements physiques et chirurgicaux. L'accent a été mis sur les tumeurs rétiniennes et choroïdiennes impliquées dans les maladies du sang ou dans la pathologie métastatique.

TUMEURS DE LA RÉTINE

● Rétinoblastome

Il représente l'affection néoplasique oculaire la plus fréquente chez l'enfant. Il a suscité l'intérêt des généticiens et des spécialistes en biologie moléculaire qui ont pu identifier les lésions géniques intervenant dans la genèse tumorale. Cette tumeur est ainsi devenue un modèle d'oncogenèse ayant largement contribué aux progrès récents en cancérologie fondamentale et clinique, par une connaissance des gènes impliqués dans la prolifération et la différenciation cellulaires, ainsi que dans l'apoptose.

Épidémiologie

L'incidence du rétinoblastome est estimée à 10,9 cas pour 1 000 000 chez les enfants de moins de 5 ans, et à 5,8 pour 1 000 000 chez les enfants de moins de 10 ans. Une étude néerlandaise retrouve une incidence de 1 cas pour 15 560 naissances depuis 1950. L'incidence semble accrue dans la population noire, comme l'ont démontré les études nigérianes et jamaïcaines.

L'âge moyen du diagnostic est de 18 mois. Le rétinoblastome apparaît plus précocement dans la forme héréditaire où l'atteinte est bilatérale (entre le 12^e et le 14^e mois), que dans la forme sporadique où l'atteinte est unilatérale (entre le 24^e et le 30^e mois). Dans une étude récente, sur 220 cas, 95 % ont été diagnostiqués avant l'âge de 5 ans et 40 % avant l'âge de 1 an.

Compte tenu de l'association reconnue entre bilatéralité et forme héréditaire du rétinoblastome et à l'opposé entre unilatéralité et atteinte sporadique, Knudson émit l'hypothèse de l'intervention d'un double événement mutationnel à l'origine de la prolifération cellulaire. Il en estima la fréquence à 2 x 10⁻⁷/an^[5].

Génétique

Ce n'est qu'au début du xx^e siècle que le rôle de l'hérédité fut incriminé dans le rétinoblastome. Dans 40 % des cas, il existe une mutation transmise selon le mode autosomique dominant, avec une pénétrance incomplète. Dans la forme sporadique, qui représente 60 à 70 % des cas, la tumeur est unilatérale et unifocale, alors qu'elle est le plus souvent (85 %) bilatérale et multifocale dans les formes héréditaires.

■ Hypothèse de Knudson

Les enfants porteurs de rétinoblastome de type sporadique développent deux mutations dans la même cellule somatique postzygotique, à l'origine d'une tumeur unilatérale et unifocale. En revanche, dans la forme héréditaire, la première mutation touche les cellules germinales. Il s'agit soit d'une mutation transmise par un des parents, soit d'une mutation acquise de novo. La seconde mutation a lieu dans une ou plusieurs cellules rétiniennes postzygotiques, expliquant ainsi la possibilité d'une atteinte multifocale, toutes les cellules rétiniennes présentant la première mutation.

Le gène inactivé par cette mutation est un antioncogène, ou gène suppresseur de tumeur, situé sur le chromosome 13 (gène Rb1). Le produit de ce

gène est une phosphoprotéine nucléaire de 110 kb qui assure une fonction de régulation de la prolifération cellulaire^[2]. Une telle mutation génique a été retrouvée dans l'ostéosarcome, le cancer anaplasique à petites cellules des poumons, le cancer de la vessie et du sein.

Diagnostic

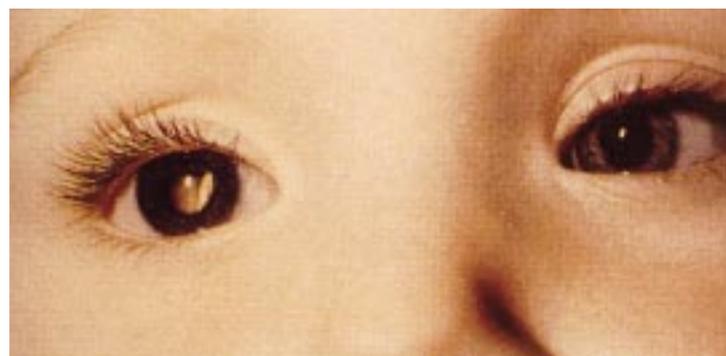
■ Circonstances de découverte

Le rétinoblastome peut être diagnostiqué lors d'un examen systématique d'un enfant de parents atteints ou de la fratrie d'un cas isolé. Le plus souvent (60 % des cas), c'est une leucocorie, ou reflet blanc de la pupille, qui constituera le signe d'appel (*fig 1*). Viennent ensuite le strabisme, les troubles visuels, le glaucome secondaire, l'exophtalmie, l'hyphéma spontané, l'hétérochromie et l'hypopion. Les formes évolutives de rétinoblastome peuvent se traduire par des signes inflammatoires associant douleurs, œdème et rougeur des paupières.

■ Examens ophtalmologiques

L'examen du fond d'œil doit être fait chez l'enfant sous anesthésie générale (Fluothane®) afin de permettre une étude soignée de la périphérie rétinienne. Chaque examen comporte l'étude des deux yeux, car la tumeur peut être bilatérale.

Le rétinoblastome se présente comme une lésion blanche et crémeuse obscurcissant la choroïde, avec éventuellement des vaisseaux nourriciers proéminents, des zones nécrosées calcifiées et des hémorragies en surface (*fig 2, 3*). Un essaimage dans le vitré peut être observé.



1 Leucocorie avec masses blanches vascularisées rétrolentales^[1].



2 Examen macroscopique : masse jaunâtre de consistance granuleuse, parsemée de dépôts calcariques quasi constants^[1].



3 Examen au fond d'œil d'une forme régressive de rétinoblastome traité par irradiation^[1].

■ Examens complémentaires

La recherche des signes de calcification tumorale sur une échographie ou un scanner de l'orbite présente un intérêt pour l'établissement du diagnostic différentiel où le rétinoblastome doit être distingué d'autres causes de leucocorie chez l'enfant telles que la cataracte congénitale, la maladie de Coats, la persistance du vitré primitif, les dysplasies rétinienes et le granulome à *Toxocara canis*. L'examen échographique et scanographique de la région orbitocérébrale est par ailleurs utile à la recherche d'une extension orbitaire ou intracrânienne d'un rétinoblastome.

Évolution

L'extension du rétinoblastome peut être soit locale ou locorégionale avec croissance tumorale intraoculaire, extériorisation orbitaire par des émissaires trans-scléraux et le plus fréquemment envahissement cérébral par infiltration tumorale le long du nerf optique et de l'espace sous-arachnoïdien, soit à distance par atteinte des ganglions préauriculaires et cervicaux ou par dissémination hémotogène dans le système nerveux central, les os, la moelle osseuse et le foie.

Le bilan d'extension comprendra ainsi un scanner cérébral, une scintigraphie osseuse, une échographie hépatique, une ponction-aspiration de moelle osseuse et une cytologie du liquide céphalorachidien.

La réalisation d'un scanner, voire d'une imagerie par résonance magnétique (IRM), de la région sellaire s'avère indispensable pour la recherche d'un pinéalome compliquant un rétinoblastome bilatéral et en aggravant considérablement le pronostic vital. Génétiquement, le pinéalome correspond, dans ce cadre pathologique, à un troisième site de l'expression de l'anomalie génétique menant à l'inactivation de la protéine Rb. Une telle prédisposition génétique peut aussi expliquer l'incidence élevée de tumeurs extraoculaires d'apparition tardive comme l'ostéosarcome ou le cancer à petites cellules pulmonaires chez les porteurs de rétinoblastomes bilatéraux.

Traitement

■ Énucléation

L'énucléation unilatérale est envisagée dans les tumeurs volumineuses de localisation postérieure, surtout si elles décollent la rétine et si le nerf est caché ou entouré par la tumeur. Le but principal de l'énucléation est d'éviter ou de limiter l'envahissement du nerf optique, principale voie de dissémination métastatique locorégionale.

L'énucléation bilatérale est devenue exceptionnelle mais demeure indiquée en cas de tumeurs massives avec essaimage vitréen, nerf optique non identifiable et décollement de rétine total.

■ Radiothérapie

La radiothérapie des rétinoblastomes fait appel soit à l'irradiation externe, soit à la curiethérapie. L'irradiation externe par électrons ou photons X d'un accélérateur s'adresse à des tumeurs dont la base est inférieure à la moitié de la circonférence rétinienne ou qui ont un diamètre compris entre 5 et 15 mm. L'irradiation devra respecter le cristallin mais couvrira, dans les formes bilatérales, toute la surface rétinienne compte tenu de la capacité de prolifération tumorale de chaque cellule rétinienne. Une curiethérapie au ruthénium 106 ou à l'iode 125 pourra être réalisée dans les cas de rétinoblastome de diamètre compris entre 3 et 10 mm et de localisation périphérique.

■ Cryothérapie

La cryothérapie ne s'avère efficace que pour les petites tumeurs ne dépassant pas 2 mm d'épaisseur et 5 mm de diamètre et sans dissémination vitréenne. Un de ses avantages est de traiter des lésions persistantes après radiothérapie.

■ Chimiothérapie

Rarement posées par l'ophtalmologiste, les indications de la chimiothérapie sont un envahissement choroïdien ou scléral sur la pièce d'énucléation, l'envahissement du nerf optique associé ou non à un envahissement méningé, et certaines récurrences orbitaires. Les protocoles actuels associent vincristine, étoposide et carboplatine^[4].

■ Nouvelles approches thérapeutiques

Une chimiothérapie première (VP 16 carboplatine) peut être réalisée dans les formes massives et bilatérales de rétinoblastome. Il en résulte une diminution de taille des tumeurs, les rendant accessibles aux traitements conservateurs telles que la radiothérapie, la cryoapplication, voire plus récemment la thérapie au laser diode.

Pronostic

La survie globale des patients traités pour un rétinoblastome est de 92 % à 5 ans. Un certain nombre de facteurs influencent le pronostic vital tels que l'expérience professionnelle de l'ophtalmologiste, l'âge de l'enfant au moment du diagnostic, le stade d'évolution (classification d'Ellsworth-Reese) et la bilatéralité.

Pendant le degré d'envahissement du nerf optique semble représenter le principal indicateur pronostique. Dans l'étude de Magrath et Ellsworth, le taux de mortalité, de 10 % en l'absence d'atteinte du nerf optique, est multiplié par trois en cas d'extension au-delà de la lame criblée et par huit en cas d'infiltration tumorale au-delà de la tranche de section.

Conseil génétique

Lorsque le rétinoblastome est bilatéral (un tiers des rétinoblastomes) :

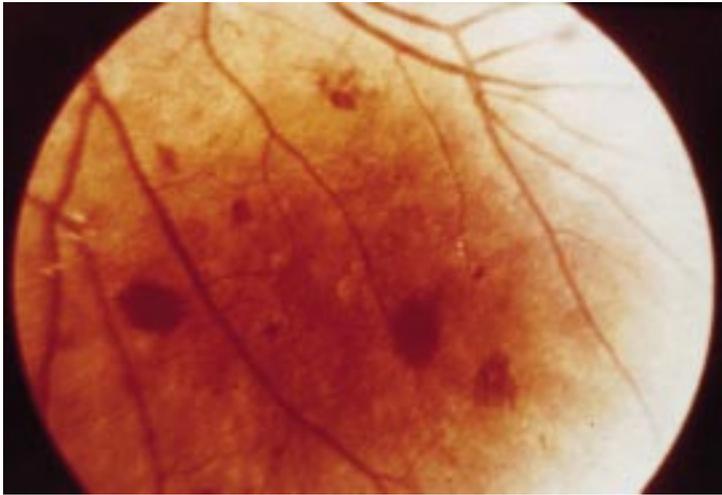
- soit des antécédents familiaux affirment le mode autosomique dominant de la transmission d'une mutation Rb. Le risque est alors de 1/2 pour chaque enfant. La mise en évidence d'une microdélétion apporte parfois (5 % des rétinoblastomes) une preuve diagnostique de forme familiale et favorise le dépistage intrafamilial des sujets porteurs de la même anomalie chromosomique. En l'absence de modification chromosomique, une analyse des marqueurs biologiques (RFBP) peut reconnaître le chromosome porteur de la mutation germinale des Rb, à condition que l'on puisse étudier deux sujets malades. Une mutation ponctuelle n'est identifiée que dans 12 % des cas ;

- soit il n'existe pas d'antécédents familiaux, ni de délétion. Il s'agit alors d'une mutation de novo germinale (30 % des rétinoblastomes) retrouvée chez le patient dont seule la descendance est menacée.

Lorsque le rétinoblastome est unilatéral (deux tiers des rétinoblastomes), l'absence d'antécédents familiaux, d'anomalie cytogénétique, de bilatéralité et de plurifocalité et l'âge tardif de l'apparition, plaident en faveur d'une forme sporadique. En cas de tumeurs précoces, il faut se méfier d'une mutation de novo chez un enfant qui a mis longtemps pour présenter une deuxième mutation.

La **biologie moléculaire** pourrait être rassurante en ne retrouvant aucune mutation dans les cellules somatiques de l'enfant. Une telle recherche paraît difficilement réalisable si les mutations de la tumeur du sujet ne sont pas clairement définies.

Récemment, Lohmann et al ont retrouvé une mutation germinale du gène Rb1 dans 17 % des cas de rétinoblastomes unilatéraux où la double mutation Rb1 tumorale avait été identifiée^[6].



4 Photographie du fond d'œil : leucémie myéloïde chronique avec thrombopénie (hémorragies de la couche interne de la rétine).

● **Rétinopathies leucémiques**

L'atteinte de la rétine dans le cadre d'une leucémie est fréquente, bien qu'elle ne soit pas souvent détectée cliniquement, ces patients bénéficiant rarement d'un examen systématique du fond d'œil. Sa prévalence varie de 30 à 60 %, tant dans les leucémies aiguës que chroniques.

Cette rétinopathie résulte de plusieurs mécanismes pathogéniques :

- envahissement direct par les cellules néoplasiques ;
- anomalies hématologiques et hémorrhéologiques ;
- infections opportunistes.

Les hémorragies rétinienes en plaques ou à centre blanc et les infiltrats rétinienes nodulaires gris blanc ou linéaires le long des vaisseaux en représentent les principales manifestations (fig 4).

● **Métastases vitréorétiniennes**

Les métastases vitréorétiniennes sont très rares. Une revue de la littérature a recensé 13 cas de métastases rétinienes provenant de carcinomes, en particulier pulmonaires ou mammaires, et 11 cas de mélanomes cutanés. Le diagnostic est le plus souvent affirmé par l'analyse du produit de vitrectomie.

TUMEURS DE LA CHOROÏDE

● **Mélanome choroïdien**

Le mélanome choroïdien est une tumeur rare. C'est pourtant la plus fréquente des tumeurs malignes primitives de l'œil, et son pronostic vital demeure encore souvent péjoratif. De nombreuses questions concernant l'étiologie, l'histoire naturelle et le traitement approprié de cette affection demeurent controversées et constituent un axe important de la recherche en oncologie ophtalmologique.

Épidémiologie

L'incidence annuelle du mélanome de l'uvée est de 0,73 pour 100 000. L'âge moyen de survenue est 55 ans, avec un sex-ratio de six hommes pour quatre femmes.

Certains facteurs de risque (iris clairs, exposition aux ultraviolets, nævus choroïdien, anomalies chromosomiques, influence hormonale) ont été

incriminés sans être clairement démontrés. Seule la mélanose oculaire ou oculodermique, qui se présente comme une hyperpigmentation congénitale uvéosclérale et cutanée, peut véritablement prédisposer au mélanome choroïdien.

Histoire naturelle

Le mélanome choroïdien répond à un modèle de croissance exponentiel de type gompertzien. Le temps de doublement moyen est estimé à 2 ans.

Cette tumeur, de forme initialement discoïde, va croître dans l'espace sous-rétinien, rompre l'épithélium pigmentaire rétinien et prendre la forme caractéristique d'un champignon soulevant la rétine neurosensorielle. Au-delà d'un certain volume, le mélanome peut envahir la sclère et l'orbite, assombrissant ainsi le pronostic vital.

La maladie métastatique du mélanome choroïdien résulte d'une dissémination hématogène des cellules tumorales, principalement hépatiques. D'autres localisations secondaires sont observées, à savoir le poumon, l'os, la peau, les ganglions lymphatiques et le cerveau, en général associées à une ou des métastases hépatiques.

Diagnostic clinique

Le diagnostic de mélanome choroïdien repose sur l'examen clinique et les examens complémentaires d'imagerie^[1].

L'examen clinique repose essentiellement sur l'étude du fond d'œil en ophtalmoscopie directe ou indirecte, à travers une pupille dilatée. La tumeur se présente comme une lésion arrondie, de coloration brunâtre, parsemée de pigments oranges (fig 5). Une hémorragie intravitréenne ou un essaimage de cellules pigmentées dans le vitré peuvent compléter le tableau clinique.

Les examens paracliniques reposeront sur l'angiographie en fluorescence, l'échographie, et plus occasionnellement, sur le scanner, l'IRM, voire l'examen doppler couleur.

L'angiographie en fluorescence recherchera une séméiologie évoquant la nature maligne de la tumeur : hyperfluorescence progressive de la lésion par imprégnation tissulaire et injection de petits décollements de l'épithéliopathie rétinienne (EPR) par le colorant (fluorescéine) (fig 6), recherche d'un pédicule vasculaire tumoral (vert d'indocyanine).

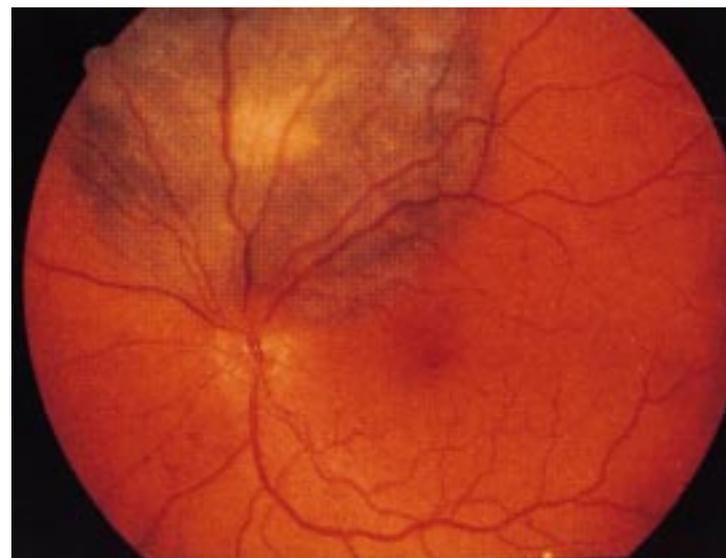
L'échographie oculaire en mode B est indispensable au diagnostic de mélanome dont elle révélera les particularités acoustiques. Cet examen permet de mesurer les dimensions tumorales et de montrer une éventuelle extension extraculaire.

L'intérêt du scanner réside dans l'appréciation du volume tumoral et la recherche d'une extériorisation orbitaire.

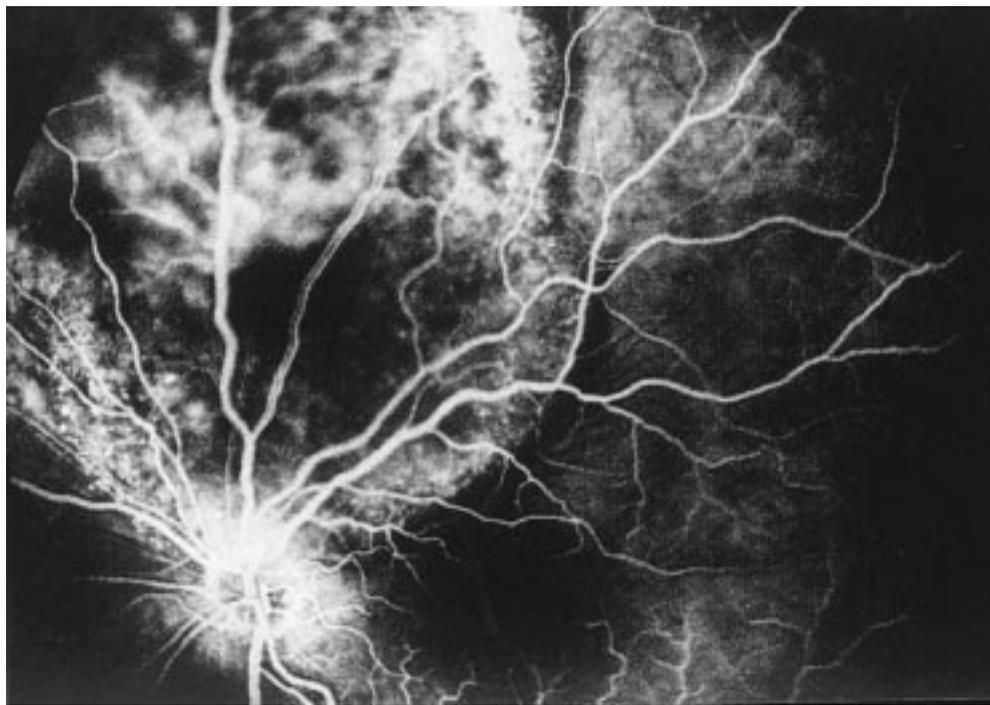
L'examen en IRM et l'exploration doppler couleur seront réalisés en cas de doute diagnostique devant une lésion tumorale en général achrome évoquant une métastase ou un angiome choroïdien.

Diagnostic différentiel

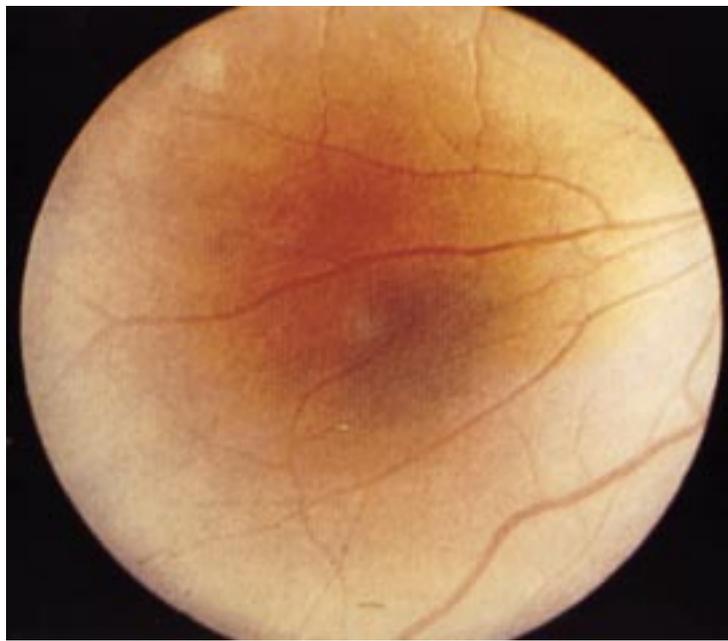
Le principal diagnostic différentiel est le nævus choroïdien qui est la plus fréquente des tumeurs intraoculaires (un patient sur dix en est porteur). À l'instar des nævi cutanés, ceux de la choroïde sont définis comme une prolifération bénigne de mélanocytes uvéaux. Le nævus choroïdien se présente au fond d'œil comme une lésion pigmentée, ne dépassant pas 2 mm d'épaisseur, et dont la surface est parfois recouverte d'amas de dégénérescence rétinienne, appelés drusen (fig 7). À l'angiographie en fluorescence, cette lésion est le plus fréquemment hypofluorescente par effet masque. Dans la plupart des cas, les nævi choroïdiens ne sont pas détectables à l'échographie. Ces lésions ne nécessitent qu'une surveillance du



5 Photographie du fond d'œil : mélanome choroïdien pigmenté situé au-dessus de la papille. À noter l'abondance de pigments oranges (lipofuscine en surface)^[1].



6 Angiographie en fluorescence de la même tumeur : hyperfluorescence hétérogène avec de multiples points de fuite en « tête d'épingle »^[1].



7 Fond d'œil : aspect clinique d'un naevus choroïdien^[1].

fond d'œil à la recherche d'une dégénérescence maligne qui constitue un mode évolutif relativement rare.

L'hémangiome choroïdien est une tumeur vasculaire bénigne le plus souvent localisée à proximité du nerf optique (fig 8, 9). Il entre parfois dans le cadre d'une angiomatose encéphalotrigémينية, encore appelée maladie de Sturge-Weber-Krabbe, où il se complique fréquemment de glaucome. Cette lésion, d'aspect rose orangé et aux contours mal définis, sera distinguée d'un mélanome achrome grâce à l'angiographie à la fluorescéine et au vert d'indocyanine, à l'échographie A et B, au scanner après injection iodée et éventuellement à l'IRM. En présence de complications visuelles, l'hémangiome pourra être

détruit par cryothérapie, photocoagulation au laser ou radiothérapie à des doses ne dépassant pas 45 Gy.

Les métastases choroïdiennes seront détaillées ci-dessous.

D'autres lésions tumorales relativement rares doivent être rappelées : l'ostéome choroïdien, le mélanocytome de la papille, l'adénome et l'adénocarcinome de l'EPR.

Traitement

■ Modalités thérapeutiques

Énucléation

L'énucléation représentait l'unique recours thérapeutique il y a une vingtaine d'années. Elle est

actuellement réservée aux volumineux mélanomes d'une épaisseur dépassant 10 mm et/ou présentant une extension orbitaire.

Traitement conservateur

Dans la majorité des cas, un traitement conservateur du globe oculaire peut être proposé.

La **radiothérapie** représente le principal mode de traitement préservant l'anatomie de l'œil. Elle fait appel à deux techniques différentes, la curiethérapie et l'irradiation par faisceaux externes. En matière de radiothérapie de contact, le praticien dispose de plusieurs radioéléments, dont les plus fréquemment utilisés sont l'iode 125 et le ruthénium 106. Ces radioapplicateurs sont suturés à la sclère en regard du mélanome intraoculaire dont le contour a été repéré par transillumination (fig 10). Ils sont laissés en place pendant une durée qui est fonction de leur radioactivité et de manière à délivrer environ 100 Gy au sommet de la tumeur.

La **radiothérapie par faisceaux externes de protons ou de particules alpha** constitue une alternative à la curiethérapie. L'irradiation tumorale est effectuée à l'aide d'un accélérateur de particules, le cyclotron, après la mise en place préalable de clips de tantale repérant les limites de la lésion. Le traitement se déroule en cinq séances d'irradiation de 12 Gy chacune.

Grâce aux caractéristiques physiques de ces différents rayonnements et à l'aide de logiciels de dosimétrie, il est possible d'optimiser l'irradiation tumorale de manière à détruire la lésion tout en préservant au maximum les tissus sains de l'œil (fig 11).

Le choix du mode de radiothérapie sera établi en fonction du volume et de la localisation de la lésion tumorale. Les mélanomes de la choroïde du pôle postérieur feront l'objet d'une protonthérapie, alors que les mélanomes de la choroïde antérieure seront traités préférentiellement par curiethérapie.

Dans certaines conditions, il est possible de réaliser une **résection tumorale chirurgicale par scléro-uvéectomie**. Cette technique chirurgicale représente une alternative à l'énucléation lorsque les autres méthodes de traitement semblent peu adaptées. C'est le cas des mélanomes à petite base et relativement épais dont le centre se situe à proximité de l'équateur. Il serait également souhaitable d'associer curiethérapie et ablation chirurgicale tumorale afin d'éviter toute récurrence en cas de résection incomplète.

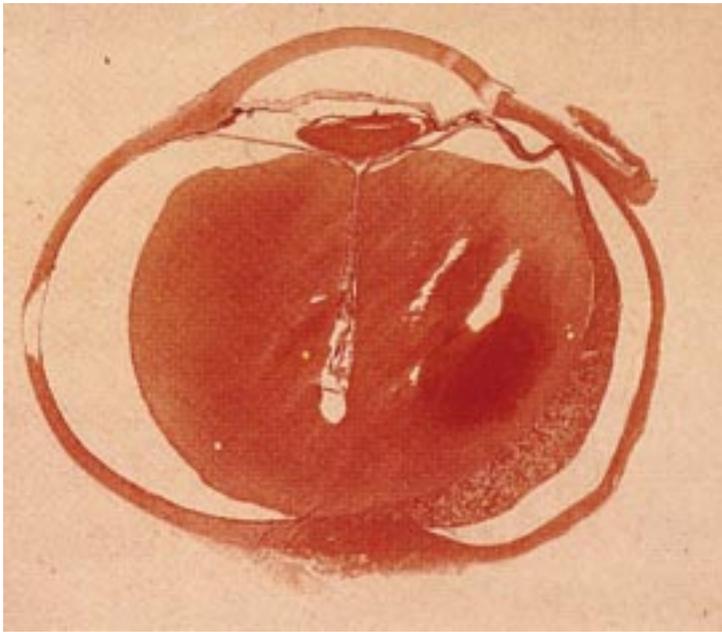
La **photocoagulation de la tumeur au laser argon ou krypton** est rarement effectuée à l'heure actuelle en raison du taux élevé de récurrences. Elle était réservée aux mélanomes de petite taille.

Enfin, l'exentération orbitaire est réservée aux tumeurs avec envahissement de l'orbite.

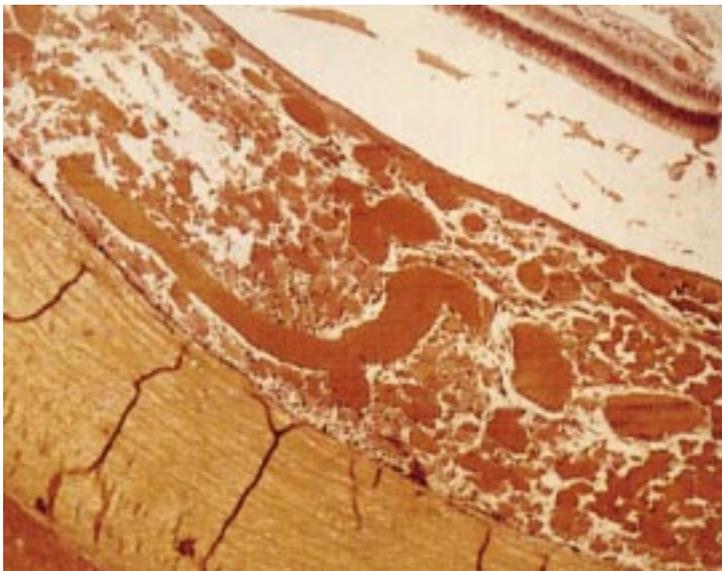
Dans le cadre d'une dissémination métastatique, les protocoles de **chimiothérapie** et d'**immunothérapie** sont essentiellement palliatifs et associent bléomycine, vincristine, dacarbazine et interféron alfa-2b. Quelques succès concernant la résection de métastases hépatiques solitaires ont été rapportés.

■ Suivi post-thérapeutique

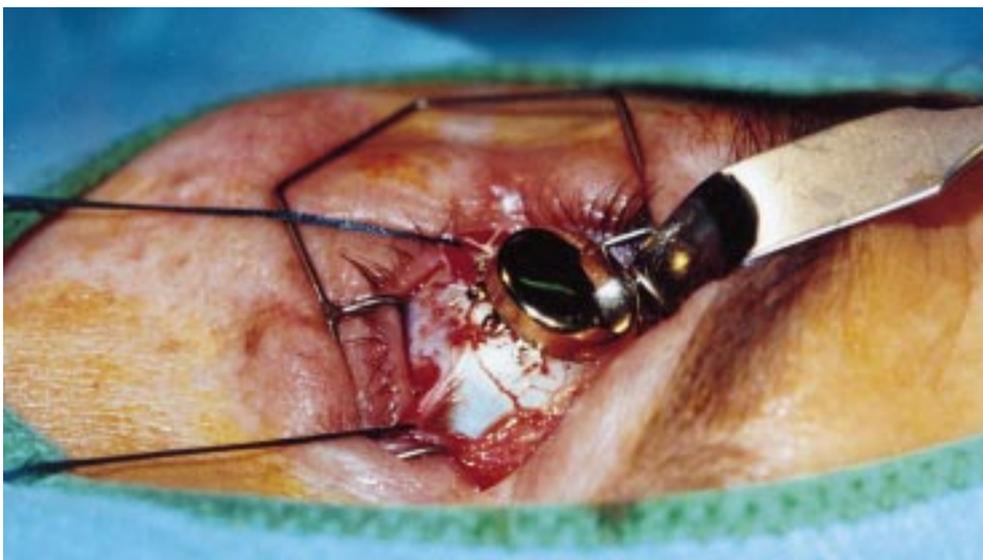
Les patients sont revus à j30, j90, deux fois par an pendant 5 ans, puis annuellement. À chaque examen de contrôle, le patient bénéficie, selon le



8 Hémangiome choroïdien : aspect macroscopique d'un hémangiome choroïdien diffus avec hémorragies sous-rétiniennes et décollement de rétine total ^[1].



9 Hémangiome choroïdien : histopathologie. Lacs vasculaires intra-choroïdiens ^[1].



10 Mise en place d'une plaque d'iode 125 en regard de la tumeur repérée par transillumination.

cas, d'un examen de la cavité orbitaire ou d'un examen du fond d'œil, d'une échographie oculaire

et d'une angiographie à la fluorescéine, afin d'éliminer toute récurrence ou de détecter certaines

complications inhérentes au type de traitement (rétinopathie radique, glaucome néovasculaire, décollement de rétine, hémorragie intravitréenne).

Un bilan d'extension sera réalisé tous les semestres pendant 10 ans, et comprendra un bilan biologique avec dosages des enzymes hépatiques, une radiographie du thorax et une échographie hépatique.

Pronostic

Cinq facteurs interviennent dans le pronostic des mélanomes choroïdiens :

- le type histologique épithélioïde ;
- l'extension au corps ciliaire ;
- le volume tumoral ;
- l'extension extrasclérale ;
- l'index mitotique.

Le taux de survie moyen est de 52 % à 10 ans et ne semble pas être influencé par le mode de traitement (énucléation versus radiothérapie). La survie des patients atteints de métastases est très réduite, de l'ordre de 4 à 6 mois.

● Métastases choroïdiennes

En raison de sa vascularisation très importante, l'uvée est le site de la plupart des métastases intraoculaires. Sa partie postérieure, la choroïde, elle-même la plus riche en vaisseaux sanguins, en est la localisation la plus fréquente.

Les métastases choroïdiennes proviennent dans trois quarts des cas du sein ou du poumon. Les fréquences des localisations tumorales primitives des métastases de l'œil sont présentées sous la forme d'un tableau synoptique (tableau I).

Souvent asymptomatiques, les métastases choroïdiennes peuvent engendrer une baisse de vision lorsqu'elles sont situées dans la macula. L'examen du fond d'œil montre une ou plusieurs formations tumorales jaunâtres, avec des remaniements de l'EPR en surface, lui conférant un aspect tigré relativement évocateur (fig 12).

Ces localisations secondaires doivent être distinguées des mélanomes achromes par leur caractère souvent multifocal et leur aspect échographique, angiographique au vert d'indocyanine et radiologique, notamment en résonance magnétique nucléaire (RMN).

Le traitement des métastases choroïdiennes repose principalement sur la radiothérapie par photons, par électrons, voire par protons accélérés. La technique la plus courante est la radiothérapie à 250 kV qui délivre 40 Gy en 4 semaines à raison de

Tableau I. – Tumeurs métastatiques intraoculaires (Shields et al).

Site primitif du cancer	Métastases	
	Nombre	Fréquence (%)
Sein	162	54
Poumon	68	23
Non déterminé	24	8
Tractus digestif	22	7
Peau (mélanome)	11	4
Rein	5	2
Thyroïde	4	
Prostate	2	
Larynx	2	



11 Optimisation dosimétrique lors d'une curiethérapie à l'iode 125 d'un mélanome choroïdien.



12 Fond d'œil : métastase choroïdienne d'un adénocarcinome pulmonaire [1].

infiltrats sous-rétiniens nodulaires et jaunâtres multifocaux [3].

Le diagnostic repose sur l'examen **cytopathologique** du liquide vitréen, obtenu après vitrectomie à la recherche de cellules néoplasiques.

Le traitement proprement dit est le plus souvent fondé sur la **radiothérapie**, à laquelle ces tumeurs sont très sensibles.

Une forme plus rare est représentée par des lymphomes de bas grade à petites cellules lymphoplasmocytaires, forme proche de ce qui est appelé hyperplasie lymphoïde réactive, caractérisée par une infiltration diffuse de la choroïde.

trois séances par semaine. La curiethérapie à l'iode 125 ou au ruthénium 106 s'avère également efficace sur de telles lésions.

La radiothérapie sera fréquemment associée à une chimiothérapie, les patients étant souvent polymétastatiques, voire à une hormonothérapie dans le cadre des cancers mammaires hormonosensibles.

L'énucléation est réservée aux volumineuses tumeurs souvent compliquées d'un décollement de rétine total.

● Lymphomes malins

Il s'agit généralement de lymphomes malins à grandes cellules, présentant le plus souvent une localisation cérébrale primaire et s'étendant à la choroïde où ils évoluent sous la marque d'une uvéite torpide. Le patient présente des myodésopsies et une baisse de vision en rapport avec l'uvéite postérieure, qui précède en général les signes neurologiques. L'examen clinique met en évidence un vitré inflammatoire avec des

Laurent Meyer : Praticien hospitalier.

José Sahel : Professeur des Universités, praticien hospitalier.

Clinique ophtalmologique, hôpitaux universitaires de Strasbourg, hôpital civil, 1, place de l'Hôpital, 67091 Strasbourg cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : L Meyer et J Sahel. Tumeurs rétinienne et choroïdiennes. *Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine, 6-0210, 1998, 6 p*

RÉFÉRENCES

[1] Brini A, Dhermy P, Sahel J. Oncology of the eye and adnexa. *Atlas of Clinical Pathology. Monographs in Ophthalmology series. Dordrecht : Kluwer Academic Publishers, 1990 ; vol 13 : 1-106*

[2] Chen PL, Scully P, Shew JY, Wang JY, Lee WH. Phosphorylation of the retinoblastoma gene product is modulated during the cell cycle and cellular differentiation. *Cell* 1984 ; 58 : 1193-1198

[3] Freemann LN, Schachat AP, Knox DL, Michels MG, Green WR. Clinical features, laboratory investigation and survival in ocular reticulum cell sarcoma. *Ophthalmology* 1987 ; 94 : 1631-1639

[4] Greenwald MJ, Strauss LC. Treatment of intraocular retinoblastoma with carboplatin and etoposid chemotherapy. *Ophthalmology* 1996 ; 103 : 1989-1997

[5] Knudson AG Jr. The genetics of childhood cancer. *Cancer* 1975 ; 35 : 1022-1026

[6] Lohmann DR, Gerick M, Brandt B, Oelschlager U, Lorenz B, Passarge E et al. Constitutional Rb1 gene mutations in particuts with isolated unilateral retinoblastoma. *Am J Hum Genet* 1997 ; 61 : 282-294

[7] Sahel JA, Albert DM. Intraocular melanomas. In : Nathanson L ed. Current research and clinical management of melanoma. Dordrecht : Kluwer Academic Publishers, 1993 ; vol 7 : 161-198

UVÉITES (ANTÉRIEURE, INTERMÉDIAIRE, POSTÉRIEURE)

AP BRÉZIN

INTRODUCTION

Défini étymologiquement comme une atteinte de l'uvée (iris, corps ciliaire ou choroïde), le terme d'uvéite regroupe aujourd'hui toute forme d'inflammation endoculaire. Les uvéites sont à l'origine d'environ 10 % des cécités légales dans les pays industrialisés^[6]. Leurs causes sont très diverses. De présentation clinique particulièrement hétérogène, l'inflammation peut s'inscrire dans le cadre d'une maladie générale ou constituer une affection oculaire isolée (fig 1). L'uvéite a parfois pour étiologie une maladie infectieuse dont les manifestations peuvent n'être symptomatiques qu'au niveau de l'œil. Lorsque l'uvéite est due à une maladie systémique qui n'a pas été préalablement déterminée, l'œil peut être le point d'appel permettant un diagnostic étiologique. L'analyse sémiologique ophtalmologique précise permet, souvent à elle seule, de déterminer la cause de l'uvéite ou au moins de restreindre les recherches étiologiques à un groupe d'affections.

SÉMIOLOGIE OPHTHALMOLOGIQUE

Reflétant la diversité des causes d'uvéite, la présentation clinique d'une uvéite est particulièrement variable. Si certaines uvéites sont découvertes devant

Lexique pratique

- ✓ **Flare** : augmentation de la turbidité de l'humeur aqueuse, liée à une augmentation du taux de protéines.
- ✓ **Hyalite** : inflammation du vitré.
- ✓ **Œdème maculaire cystoïde** : œdème maculaire organisé en logettes, de pronostic plus défavorable que celui lié à un œdème maculaire simple.
- ✓ **Papillite** : œdème papillaire d'origine inflammatoire.
- ✓ **Précipités rétrodescémétiques** : amas de cellules inflammatoires à la face postérieure de la cornée.
- ✓ **Synéchies iridocristalliniennes** : accollement d'origine inflammatoire entre la face postérieure de l'iris et la face antérieure du cristallin.
- ✓ **Tyndall** : phénomène traduisant la présence anormale de cellules dans l'humeur aqueuse. Ces cellules sont visibles sous forme de « poussières » en éclairant la chambre antérieure avec le plus fin faisceau lumineux d'une lampe à fente.
- ✓ **Uvéite granulomateuse** : uvéite avec précipités rétrodescémétiques en « graisse de mouton ».

un œil rouge et douloureux, dans d'autres cas, un discret flou visuel chronique aura été le seul motif de consultation. Cette hétérogénéité clinique est liée à la variété des causes d'uvéite. L'analyse de la présentation ophtalmologique est donc fondamentale pour apporter des éléments d'orientation vers le diagnostic étiologique. Seul l'examen à la lampe à fente permet cette précision sémiologique, toutefois des éléments importants peuvent être recueillis par l'interrogatoire et l'inspection simple de l'œil. Des

critères précis permettent de distinguer les caractéristiques particulières de chaque sous-type d'uvéite (tableau I).

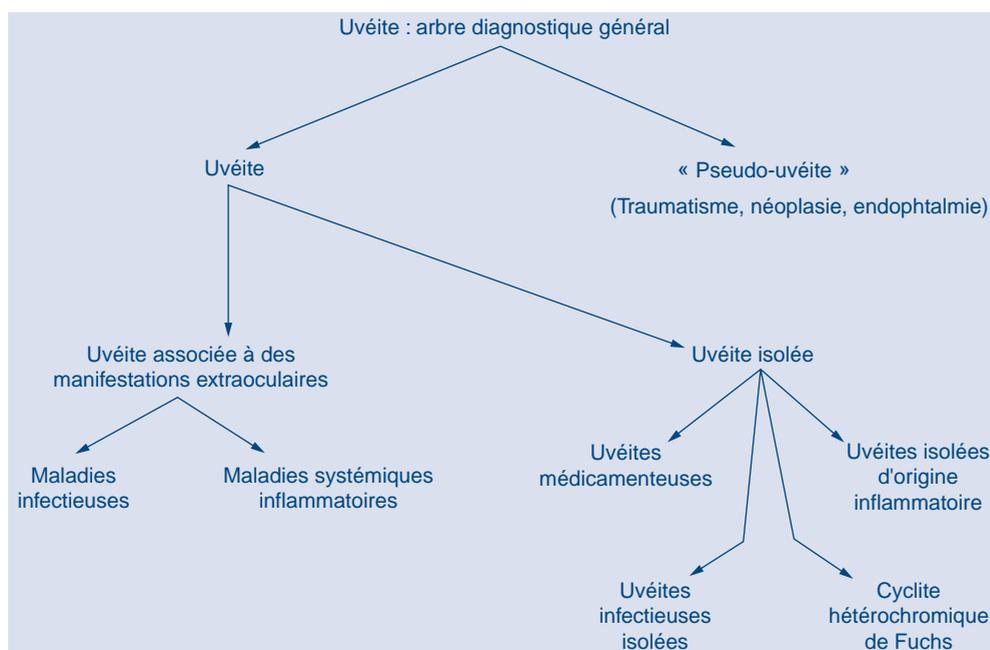
● Mode évolutif

L'installation peut être aiguë, amenant le patient à consulter pour un œil rouge et douloureux. À l'opposé, un simple flou visuel d'installation progressive ou la perception de mouches volantes (myodésopsies) sont fréquemment le motif de consultation amenant à découvrir une uvéite chronique. Dans le cas d'une uvéite aiguë, les poussées peuvent être séparées par des intervalles libres, même en l'absence de traitement. L'uvéite peut être uni- ou bilatérale, les récurrences pouvant survenir toujours du même côté, ou alterner d'un œil à l'autre, « à bascule ».

● Localisation

Selon sa localisation antéropostérieure, l'uvéite est :
 – antérieure : en avant du cristallin (iridocyclite) ;
 – intermédiaire : vitré, rétine périphérique ;
 – postérieure : choroïdite, rétinite, neurorétinite ;
 – une panuvéite : ensemble des structures endoculaires^[1].

Au niveau rétinien, l'inflammation retentit sur la macula sous forme d'œdème maculaire. Celui-ci peut être simple ou organisé en logettes « cystoïdes », conditionnant le pronostic visuel^[6]. L'œdème papillaire, traduisant l'inflammation de la partie antérieure du nerf optique, peut également retentir sur la vision. Œdèmes maculaire et papillaire sont parfois infracniques, et ne sont alors mis en évidence que par une hyperfluorescence sur l'angiographie du fond d'œil. La présence de vascularites rétiniennes peut être cliniquement évidente, sous forme de manchons blancs engageant les vaisseaux du fond d'œil (fig 2). Lorsque celles-ci sont discrètes, l'angiographie



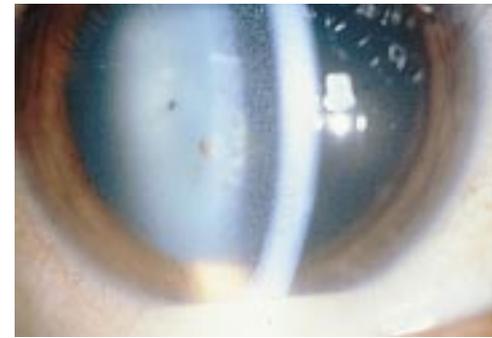
1 Uvéite : arbre diagnostique général.

Tableau I. – Principaux éléments sémiologiques ophtalmologiques à recueillir devant une uvéite.

• Mode évolutif		
Mode d'installation		
<input type="checkbox"/> Aigu	<input type="checkbox"/> Progressif	
Évolution		
<input type="checkbox"/> Poussée unique	<input type="checkbox"/> Récidive(s)	
	Si oui : <input type="checkbox"/> Concomitante	<input type="checkbox"/> À bascule
• Localisation		
<input type="checkbox"/> Unilatérale	<input type="checkbox"/> Bilatérale	
Localisation antéropostérieure		
<input type="checkbox"/> Uvéite antérieure	<input type="checkbox"/> Intermédiaire	<input type="checkbox"/> Postérieure
<input type="checkbox"/> Panuvéite		
Vasculites rétinienne		
<input type="checkbox"/> Absentes	<input type="checkbox"/> Présentes	
	Si oui : <input type="checkbox"/> Artérites	<input type="checkbox"/> Périphlébites
Œdème papillaire		
<input type="checkbox"/> Présent	<input type="checkbox"/> Absent	
Œdème maculaire		
<input type="checkbox"/> Absent	<input type="checkbox"/> Présent	
	Si oui : <input type="checkbox"/> Non cystoïde	<input type="checkbox"/> Cystoïde
• Intensité, réponse thérapeutique		
Intensité de l'uvéite antérieure		
Tyndall cellulaire : <input type="checkbox"/> = 0 ; <input type="checkbox"/> = traces ; <input type="checkbox"/> = 0,5+ ; <input type="checkbox"/> = + ; <input type="checkbox"/> = ++ ; <input type="checkbox"/> = +++ ; <input type="checkbox"/> = ++++		
Flare : <input type="checkbox"/> = 0 ; <input type="checkbox"/> = 0,5+ ; <input type="checkbox"/> = + ; <input type="checkbox"/> = ++ ; <input type="checkbox"/> = +++ ; <input type="checkbox"/> = ++++		
Hypopion		
<input type="checkbox"/> Présent	<input type="checkbox"/> Absent	
Intensité de la hyalite		
<input type="checkbox"/> = 0 ; <input type="checkbox"/> = traces ; <input type="checkbox"/> = 0,5+ ; <input type="checkbox"/> = + ; <input type="checkbox"/> = ++ ; <input type="checkbox"/> = +++ ; <input type="checkbox"/> = ++++		
Corticossensibilité		
<input type="checkbox"/> Nulle	<input type="checkbox"/> Faible	<input type="checkbox"/> Intermédiaire <input type="checkbox"/> Importante
• Présentation clinique		
Aspect des précipités rétrodescemétiques		
<input type="checkbox"/> En « graisse de mouton »	<input type="checkbox"/> Autre	
Nodules iriens		
<input type="checkbox"/> Présents	<input type="checkbox"/> Absents	
Hétérochromie irienne		
<input type="checkbox"/> Absente	<input type="checkbox"/> Iris plus clair	<input type="checkbox"/> du côté de l'uvéite
Synéchies iridocristalliniennes		
<input type="checkbox"/> Absentes	<input type="checkbox"/> Présentes	
Atrophie irienne en secteur		
<input type="checkbox"/> Absente	<input type="checkbox"/> Présente	
Signes spécifiques au fond d'œil		
<input type="checkbox"/> Taches blanches		
<input type="checkbox"/> Foyer(s) de rétinite ou de chorioretinite		
<input type="checkbox"/> Décollement séreux rétinien		
• Signes associés		
Tonus oculaire		
<input type="checkbox"/> Normal	<input type="checkbox"/> Abaissé	<input type="checkbox"/> Élevé
Kératite		
<input type="checkbox"/> Absente	<input type="checkbox"/> Présente	
Cataracte		
<input type="checkbox"/> Absente	<input type="checkbox"/> Présente	
Si oui : <input type="checkbox"/> D'emblée	<input type="checkbox"/> Après évolution	
Sclérite		
<input type="checkbox"/> Absente	<input type="checkbox"/> Présente	
Hypertrophie des glandes lacrymales		
<input type="checkbox"/> Absente	<input type="checkbox"/> Présente	



2 Panuvéite avec vascularites rétinienne. Le fond d'œil est vu flou à travers l'inflammation du segment antérieur et du vitré. Un engainement blanchâtre est visible le long du trajet des vaisseaux rétiniens.



3 Uvéite antérieure à hypopion. L'hypopion est constitué par un amas de cellules inflammatoires blanchâtres sédimentant à la partie inférieure de la chambre antérieure. La limite supérieure de l'hypopion est horizontale.

utilisée. Lorsque le nombre de cellules inflammatoires dans l'humeur aqueuse est très important, celles-ci peuvent sédimenter sous forme « d'hypopion » (fig 3). Un hypopion est très évocateur d'une uvéite dans le cadre d'une maladie de Behçet, mais peut également être observé dans d'autres circonstances, notamment au cours de poussées particulièrement aiguës d'uvéites associées à l'HLA B27.

● Examen des précipités rétrodescemétiques et de l'iris

Les précipités rétrodescemétiques sont des cellules inflammatoires coalescentes situées à la face postérieure de la cornée. Leur présentation est susceptible d'orienter le diagnostic étiologique. Lorsqu'ils sont blanc grisâtre, de grande taille, prédominant à la partie inférieure de la cornée, leur aspect en « graisse de mouton » est caractéristique d'une uvéite granulomateuse (fig 4). Cette présentation granulomateuse permet de restreindre la recherche étiologique à un nombre limité d'étiologies (tableau II), dont la sarcoïdose. Toutefois, chacune de ces étiologies peut également être occasionnellement responsable d'une uvéite de présentation non granulomateuse.

La présence de synéchies iridocristalliniennes est liée à un accolement d'origine inflammatoire entre la face postérieure de l'iris et la face antérieure du cristallin (fig 5). Ces synéchies déforment l'iris qui peut prendre un aspect en « feuille de trèfle ». Lorsque les

fluorescéinique est nécessaire pour confirmer leur présence. L'inflammation des veines, ou périphlébites, est plus fréquente que les artérites. Ces dernières ne sont observées qu'au cours de certaines étiologies, dont la maladie de Behçet et les nécroses rétinienne aiguës. La présence d'un ou de plusieurs foyers de rétinite ou de chorioretinite est également spécifique d'un nombre restreint de causes d'uvéites, dont la cause la plus fréquente est la toxoplasmose oculaire. Des taches blanches disséminées au fond d'œil peuvent également être caractéristiques de certaines uvéites, dont la plus fréquente est la chorioretinopathie de type birdshot.

● Intensité

L'intensité de l'uvéite est très variable. Au niveau de la chambre antérieure, elle est appréciée par le phénomène de Tyndall qui traduit la présence de cellules dans l'humeur aqueuse. Ces éléments sont visibles sous forme de « poussières » dans le faisceau lumineux de la lampe à fente. Le nombre de cellules visibles est coté de manière standardisée de 0 à 4+. Le « flare » traduit l'élévation du taux de protéines dans l'humeur aqueuse, visible sous forme d'une « turbidité » augmentée dans le faisceau de la lampe à fente. Une cotation standardisée du flare de 0 à 4+ est également



4 Uvéite antérieure granulomateuse. Des précipités rétrodescémétiques en « graisse de mouton » tapissent la face postérieure de la cornée.

Tableau II. – Uvéites susceptibles d'avoir une présentation antérieure granulomateuse.

Sarcoïdose
Sclérose en plaques
Maladie de Vogt-Koyanagi-Harada
Rectocolite hémorragique
Ophtalmie sympathique
Uvéites phacoantigéniques
Toxoplasmose, toxocarose
Syphilis, maladie de Lyme, tuberculose, lèpre, brucellose
Uvéites associées à l'HTLV-1
Uvéites médicamenteuses (collyres bêtabloquants)



5 Uvéite antérieure : synéchies iridocrystalliniennes. La pupille est déformée par des zones d'adhésion entre la face postérieure de l'iris et la cristalloïde antérieure.

synéchies sont nombreuses, la mydriase est impossible, rendant particulièrement difficile la surveillance du fond d'œil. L'examen de l'iris peut montrer d'autres signes évocateurs mais non pathognomoniques de certaines étiologies. Un iris plus clair du côté atteint est en faveur d'une cyclite hétérochromique de Fuchs. Une atrophie irienne en secteur est fréquemment observée au cours d'une uvéite antérieure d'étiologie herpétique. Plus rares que les précipités en « graisse de mouton », des nodules iriens sont également caractéristiques d'une uvéite granulomateuse.

● Tonus oculaire

Le tonus oculaire est variable au cours des uvéites. Il peut être abaissé par la diminution, liée à l'inflammation, de la production de l'humeur aqueuse par le corps ciliaire. À l'inverse, le tonus s'élève si l'inflammation atteint le trabéculum qui est le site d'excrétion de l'humeur aqueuse, ou en cas d'obstruction par des cellules inflammatoires en

nombre élevé. Lorsqu'une corticothérapie est prescrite, l'hypertonie peut être secondaire au traitement, chez des sujets génétiquement prédisposés.

● Signes ophtalmologiques associés

Des signes oculaires associés à l'uvéite peuvent apporter des éléments d'orientation étiologique et doivent être systématiquement recherchés. La présence d'une kératite associée peut être évocatrice d'une étiologie herpétique. Lorsqu'une corticothérapie locale à forte dose est instituée, la kératite peut être secondaire au traitement. Une cataracte est susceptible d'être induite par une corticothérapie prolongée, mais surtout par une inflammation chronique non traitée. La présence d'une cataracte dès le premier examen ophtalmologique est fréquente au cours d'une cyclite hétérochromique de Fuchs. Lorsque l'association d'une sclérite et d'une uvéite est observée, l'uvéite peut être secondaire, par contiguïté, à la sclérite si celle-ci est intense. Enfin, une hypertrophie des glandes lacrymales évoque une sarcoïdose.

SIGNES EXTRAOPHTHALMOLOGIQUES

Environ 50 % des uvéites sont en rapport avec des maladies inflammatoires ou infectieuses susceptibles d'entraîner des manifestations extraophtalmologiques^[5]. Le diagnostic de la maladie générale peut être déjà connu lors de la survenue de l'uvéite. Dans d'autres cas, un examen systématique réalisé à l'occasion de l'uvéite est l'occasion de mettre en évidence une symptomatologie méconnue, l'ensemble conduisant au diagnostic d'une maladie générale. Étant donné l'éventail des causes d'uvéite,

une association avec des manifestations particulièrement diverses doit être recherchée (tableau III).

● Signes généraux et uvéite

L'association fièvre et uvéite, concomitante ou décalée dans le temps, doit faire évoquer une étiologie infectieuse bactérienne, dont : tuberculose, brucellose, rickettsioses, psittacose, infections à *Chlamydia pneumoniae* ou *psittaci*, leptospirose, maladie des griffes du chat.

● Dermatologie et uvéite

L'association érythème noueux et uvéite est rencontrée au cours de la sarcoïdose. Les signes cutanés de la maladie de Behçet (pseudofolliculites, hypersensibilité cutanée, phlébites superficielles parfois nodulaires...) font partie, comme l'uvéite, des critères du diagnostic. De nombreuses maladies infectieuses bactériennes à l'origine d'uvéites (maladie de Lyme, syphilis...) peuvent avoir également des signes cutanés. La présence de vésicules herpétiques récidivantes au niveau de la face doit faire évoquer une uvéite herpétique. Un vitiligo ou une poliose peuvent être associés à une maladie de Vogt-Koyanagi-Harada.

● Rhumatologie et uvéite

L'antigène HLA B27 est retrouvé chez plus de 50 % des patients présentant une uvéite antérieure aiguë. Parmi ces sujets, environ la moitié présentent une spondylarthrite ankylosante. Celle-ci peut être déjà connue ou révélée à l'occasion des manifestations oculaires. L'uvéite est plus rare au cours du syndrome de Reiter ou en association avec une arthrite psoriasique. Les manifestations articulaires de la maladie de Behçet ou de la sarcoïdose peuvent également s'associer à l'uvéite. De même que pour les

Tableau III. – Exemples de manifestations extraophtalmologiques à rechercher chez un patient présentant une uvéite.

Signes à rechercher ⁽¹⁾	Étiologie possible de l'uvéite ⁽¹⁾
Dermatologie Vitiligo, poliose Érythème noueux Pseudofolliculite, hypersensibilité cutanée, aphthose cutanée Érythème migrans	Maladie de Vogt-Koyanagi-Harada Sarcoïdose Maladie de Behçet Maladie de Lyme
Stomatologie Aphthose	Maladie de Behçet
ORL Surdité de perception	Maladie de Vogt-Koyanagi-Harada
Rhumatologie Douleur lombaire inflammatoire Oligoarthrite de l'enfant	Uvéite associée à l'HLA B27 Arthrite chronique juvénile
Gastroentérologie Diarrhées hémorragiques Diarrhée	Maladie de Crohn, rectocolite hémorragique Maladie de Whipple
Gynécologie-Urologie Aphthose génitale Urétrite	Maladie de Behçet Uvéites liées à l'HLA B27
Neurologie Signes méningés	Maladie de Vogt-Koyanagi-Harada
Appareil cardiovasculaire Troubles de la conduction Phlébites	Sarcoïdose, maladie de Lyme Maladie de Behçet
Pneumologie Dyspnée	Tuberculose, sarcoïdose

(1) La liste présentée est non exhaustive. Exemples : des signes méningés peuvent également être observés au cours d'une neurosarcoïdose avec uvéite, une arthrite peut être révélatrice d'une maladie de Lyme, etc.

signes cutanés, la plupart des maladies infectieuses susceptibles d'entraîner une uvéite peuvent avoir des manifestations articulaires. Chez l'enfant, la forme oligoarticulaire de l'arthrite chronique juvénile est celle se compliquant le plus souvent d'uvéite.

● Appareil digestif et uvéite

Les maladies inflammatoires digestives, Crohn et rectocolite hémorragique, qu'elles soient ou non associées à des manifestations articulaires, peuvent entraîner des uvéites antérieures. Au cours de la maladie de Whipple, des cas d'inflammation vitréenne chronique avec détection de *T whippelii* dans le vitré ont été observés.

● Pneumologie et uvéite

La sarcoïdose est la première cause d'uvéite granulomateuse, mais une tuberculose doit toujours être évoquée. Dans ce cas, un mécanisme d'hypersensibilité au BK peut être incriminé, en l'absence d'une tuberculose évolutive.

● Neurologie et uvéite

Des engainements veineux périphériques sont observés dans 5 à 22 % des cas de sclérose en plaques. Une méningite lymphocytaire associée à une uvéite peut par ailleurs être observée notamment au cours de la maladie de Vogt-Koyanagi-Harada, de manifestations de neurosarcoïdose, de neuro-Behçet, ou au cours de maladies infectieuses (brucellose, maladie de Lyme, syphilis, maladie de Whipple...).

● Aphthose et uvéite

L'aphthose buccale précède l'uvéite dans la majorité des cas de maladie de Behçet. L'aphthose génitale peut être moins évidente chez la femme que chez l'homme, conduisant parfois à un diagnostic erroné d'herpès génital.

PRINCIPALES ÉTIOLOGIES

La liste des causes d'uvéite comporte plusieurs dizaines d'entités, très inégalement représentées en fréquence. Seules les caractéristiques des uvéites les plus courantes sont présentées ici. Une liste plus complète (mais non exhaustive) des étiologies d'uvéite est présentée dans le tableau IV.

● Uvéites associées à des maladies inflammatoires systémiques

Uvéites liées à l'HLA B27

L'uvéite peut compliquer l'ensemble des affections liées à l'HLA B27 : spondylarthropathies, syndrome de Reiter ou maladies inflammatoires digestives. Les manifestations ophtalmologiques peuvent précéder ou suivre les premiers signes rhumatologiques^[9]. Il s'agit d'une uvéite antérieure aiguë, unilatérale dans plus de 95 % des cas, mais récidivante à bascule. Les poussées sont séparées par des intervalles libres, sans aucun signe fonctionnel.

Uvéites au cours des arthrites chroniques juvéniles (ACJ)

L'uvéite ne complique quasiment que la forme pauciarthritaire de la maladie ; 20 % des cas d'ACJ sont concernés, avec une prédominance féminine d'au moins 4:1 et un âge moyen de début de 6 ans. Dans au moins 75 % des cas, l'arthrite précède l'uvéite. Celle-ci est le plus souvent bilatérale^[4]. L'uvéite est fréquemment asymptomatique et doit donc être

Tableau IV. – Étiologies des uvéites.

Uvéites associées à des maladies inflammatoires systémiques

Sarcoïdose
Maladie de Behçet
Spondylarthrite ankylosante, syndrome de Reiter
Maladie de Crohn, recto-colite hémorragique
Sclérose en plaques
Maladie de Vogt-Koyanagi-Harada
Arthrite chronique juvénile
Syndrome tubulo-interstitiel nephritis uveitis (TINU)
Épithéliopathie en plaques avec syndrome pseudo-grippal

Uvéites associées à des maladies infectieuses avec manifestations générales

Bactériennes :
 - tuberculose, lèpre
 - syphilis, maladie de Lyme, leptospirose
 - maladie des griffes du chat, maladie de Whipple
 - brucellose, rickettsiose, chlamydioses
Parasitaire :
 - onchocercose
Virale :
 - nécrose rétinienne aiguë avec signes neuroméningés

Uvéites associées à des maladies infectieuses habituellement sans manifestations extraoculaires

Bactériennes :
 - tuberculose (uvéite par hypersensibilité au BK)
Parasitaires :
 - toxoplasmose
 - toxocarose
Mycotique :
 - histoplasmosse oculaire
Virales :
 - segmentite herpétique
 - nécrose rétinienne aiguë
 - uvéite associée à HTLV-1

Uvéites isolées, sans étiologie infectieuse connue

Segment antérieur :
 - cyclite hétérochromique de Fuchs
 - uvéite phacoantigénique
Uvéite intermédiaire idiopathique. Pars planite
Segment postérieur :
 - choriorétinopathie de type « birdshot »
 - épithéliopathie en plaques
 - choroïdite serpiginieuse
 - ophthalmie sympathique
 - choroïdite multifocale
 - syndrome des taches blanches évanescences
 - punctuate inner choroidopathy
 - autres uvéites postérieures rares

Uvéites médicamenteuses

Rifabutine, antiprotéases, cidofovir
 Collyres bêtabloquants
 Chimiothérapies anticancéreuses

Pseudo-uvéites

Traumatismes, corps étrangers intraoculaires
Néoplasies : rétinoblastome, lymphomes, mélanome malin de la choroïde, autres (leucémies, métastases...)
Endophthalmies :
 - postopératoires chroniques
 - mycotiques d'origine hémotogène

recherchée au cours d'examen systématiques chez les enfants atteints. L'évolution est fréquemment compliquée d'une cataracte, d'un glaucome ou d'une kératopathie en bandelette.

Uvéites au cours de la maladie de Behçet

L'inflammation endoculaire fait partie des critères diagnostiques de la maladie. L'aphthose est habituellement le premier symptôme de la maladie,

mais certains cas peuvent être révélés par l'uvéite. Celle-ci survient généralement par poussées, parfois suraiguës avec hypopion. La localisation est antérieure et/ou postérieure, fréquemment avec périphlébites et parfois artérites rétinienne. Des foyers de rétinite, un œdème papillaire et/ou maculaire peuvent être observés. L'atteinte est uni- ou bilatérale d'emblée. Alors que le pronostic visuel peut être bon en cas de prise en charge thérapeutique adaptée, il est très défavorable si le traitement est insuffisant^[7].

Uvéites au cours de la sarcoïdose

Une uvéite est rencontrée dans 10 à 20 % des cas de sarcoïdose, avec une présentation granulomateuse chez 80 % des patients^[2]. L'installation est souvent insidieuse, la baisse d'acuité visuelle étant alors le symptôme amenant à consulter. L'uvéite peut être antérieure, avec précipités rétrodescemétiques en « graisse de mouton » et parfois présence de nodules iriens. Des synéchies iridocristalliniennes sont fréquentes, d'autant que le délai entre le début de l'uvéite et la première consultation est souvent de plusieurs semaines. Une uvéite intermédiaire avec périphlébites rétinienne, inflammation vitréenne avec condensations inférieures en « œufs de fourmis », est également rencontrée. Des localisations postérieures de granulomes sarcoïdosiens sont plus exceptionnellement visibles. L'association de l'ensemble de ces manifestations d'inflammation endoculaire est possible. L'uvéite peut être observée alors que toutes les autres manifestations de la sarcoïdose sont inapparentes.

Maladie de Vogt-Koyanagi-Harada

Il s'agit d'une uvéite habituellement bilatérale caractérisée par des décollements séreux, inflammatoires, de l'épithélium pigmentaire rétinien. Les poussées s'accompagnent généralement d'une méningite lymphocytaire, pouvant être responsable de céphalées intenses. Une hypoacousie de perception est fréquemment associée. L'examen dermatologique peut retrouver un vitiligo ou une poliose.

Uvéites et sclérose en plaques (SEP)

Si la neuropathie optique est la première manifestation ophtalmologique de la SEP, des uvéites peuvent également compliquer la maladie. Des engainements veineux de la périphérie rétinienne sont observés dans 1/20 à 1/5 des cas.

● Uvéites associées à des maladies infectieuses avec manifestations générales

Alors que dans les années 1960, environ 20 % des cas d'uvéites étaient encore attribués à la tuberculose, cette étiologie est devenue exceptionnelle. Deux types d'inflammation endoculaire en rapport avec la tuberculose sont rapportés : d'une part l'infection intraoculaire vraie par *M tuberculosis*, d'autre part des manifestations d'hypersensibilité. L'uvéite de la lèpre a une présentation voisine.

L'uvéite syphilitique est une manifestation du stade secondaire. D'autres tréponématoses peuvent également se compliquer d'uvéite : maladie de Lyme, leptospirose. Des cas d'inflammation vitréenne seraient observés chez un peu moins de 3 % des patients au cours de la maladie de Whipple. L'uvéite peut également compliquer la brucellose, les rickettsioses, les infections à *Chlamydia psittaci* et *pneumoniae*, la maladie des griffes du chat.

● **Uvéites associées à des maladies infectieuses habituellement sans manifestations extraoculaires**

Toxoplasmose oculaire

Première cause d'uvéite postérieure, la toxoplasmose oculaire peut être la conséquence d'une infection congénitale ou parfois acquise. Dans la plupart des cas, une première poussée survient avant l'âge de 30 ans, avec près de 50 % de récurrence dans les 3 ans suivants. Un foyer actif de chorioretinite toxoplasmique a, au fond d'œil, l'aspect d'une lésion blanchâtre, souvent satellite d'un foyer ancien, inactif, pigmenté ou atrophique. Le pronostic est fonction du site du foyer, toute inflammation fovéolaire ou interpapillomaculaire étant susceptible de retentissement sévère sur l'acuité visuelle. En cas de doute diagnostique, une ponction de chambre antérieure à la recherche d'une production locale d'anticorps antitoxoplasmique peut être proposée.

Toxocarose oculaire

Les signes systémiques de syndrome de Larva migrans viscéral sont très instants au cours des toxocaroses oculaires. La présentation ophtalmologique la plus fréquente est celle d'un granulome blanc intravitréen. En dehors de cas exceptionnels, la toxocarose oculaire est unilatérale. Une éosinophilie est inconstamment observée, la recherche d'anticorps anti-*Toxocara canis* dans le sérum est utile pour le diagnostic, mais susceptible de résultats faux positifs ou faux négatifs. Cette recherche dans l'humeur aqueuse est d'une meilleure sensibilité.

Histoplasmose oculaire

Histoplasma capsulatum est un ascomycète endémique dans certaines régions du Midwest des États-Unis. La plupart des infections sont asymptomatiques. L'imputabilité des lésions oculaires attribuée à *H capsulatum* est incertaine. Le diagnostic est clinique devant des lésions choroïdiennes éparpillées, une membrane néovasculaire sous-rétinienne maculaire et une atrophie chorioretinienne péripapillaire.

Segmentite herpétique

Si les kératites sont les lésions oculaires les plus fréquentes en rapport avec le virus Herpès simplex (HSV), des formes associant une inflammation du segment antérieur sont possibles. L'uvéite est unilatérale, atteignant souvent les sujets âgés. Une atrophie irienne sectorielle et une hypertension oculaire élevée sont des éléments d'orientation. Le diagnostic étiologique est présumé, reposant sur l'examen clinique.

Nécrose rétinienne aiguë

L'agent pathogène responsable de l'ARN (*acute retinal necrosis*) est le virus varicelle-Zoster (VZV) dans les trois quarts des cas environ, Herpès simplex virus (HSV) dans les autres cas. La lésion caractéristique est une nécrose blanchâtre de la périphérie rétinienne, progressant de manière centripète. L'ARN se complique régulièrement de décollement de rétine. L'ARN peut survenir dans un contexte d'immunodépression, mais également chez un sujet immunocompétent. Les signes systémiques sont le plus souvent absents, toutefois des méningoencéphalites associées ont été observées, avec en particulier une lymphocytose dans le LCR. La bilatéralisation de l'ARN est possible, jusqu'à plusieurs décennies après l'atteinte du premier œil. Le diagnostic d'ARN est habituellement clinique, constituant une urgence thérapeutique^[3]. La ponction de chambre antérieure à la recherche de l'ADN de VZV ou d'HSV peut aider au diagnostic.

Uvéite associée à HTLV-1

Il s'agit d'une cause fréquente d'uvéite dans les régions d'endémie à HTLV-1 (*Human T-Lymphotropic Virus* type 1), c'est-à-dire la ceinture tropicale du globe. L'uvéite n'est pas associée aux autres manifestations possibles de l'infection : myélopathies associées à HTLV-1 ou leucémies/lymphomes T.

● **Uvéites isolées**

Cyclite hétérochromique de Fuchs

Sa place est distincte parmi l'ensemble des uvéites. La présentation de la maladie est souvent insidieuse, évoluant depuis plusieurs années avant la première consultation ophtalmologique. Le diagnostic est exclusivement clinique. Dans sa forme typique, l'affection est unilatérale, comportant l'association de précipités rétrodescémétiques, d'une cataracte et d'une hétérochromie irienne, dans la forme habituelle, l'iris est le plus clair du côté atteint. Une hypertension oculaire complique l'évolution dans un quart à la moitié des cas. La corticosensibilité est nulle.

Uvéite phacoantigénique

Secondaire à la libération de protéines du cristallin après atteinte de la capsule cristallinienne, l'uvéite phacoantigénique peut être post-traumatique, postchirurgicale ou exceptionnellement observée en cas de cataracte hypermûre.

Uvéite intermédiaire idiopathique Pars planite

La présentation comporte une inflammation vitréenne chronique avec condensations inférieures blanchâtres. Celles-ci peuvent être coalescentes en extrême périphérie, responsables d'un aspect de pars planite « en banquise ». Des périphlébites rétinienne périphériques sont associées ; la fonction visuelle est menacée lorsque l'inflammation chronique se complique d'œdème maculaire.

Uvéites postérieures isolées diverses

■ **Ophthalmie sympathique**

Il s'agit d'une complication rare d'un traumatisme (ou un acte chirurgical unilatéral) ayant intéressé l'uvée. L'hypothèse d'une réaction auto-immune à un antigène uvéal habituellement séquestré est couramment admise. L'œil traumatisé est dit « sympathisant » ou « excitant », tandis que l'œil controlatéral est dit « sympathisé ». Le délai entre le traumatisme et le début de l'uvéite peut aller de moins d'une semaine à plusieurs décennies. Le tableau clinique classique comporte une uvéite bilatérale granulomateuse bilatérale avec précipités rétrodescémétiques en « graisse de mouton », cellules et flare en chambre antérieure, hyalite, infiltrats choroïdiens jaune blanchâtre et nodules de Dalen-Fuchs. Ces derniers, très évocateurs du diagnostic, mais non pathognomoniques, sont des infiltrats discrets, jaunâtres, situés au niveau de l'épithélium pigmentaire rétinien, le plus souvent en périphérie. Des signes généraux superposables à ceux rencontrés au cours de la maladie de Vogt-Koyanagi-Harada peuvent exceptionnellement être observés.

■ **Chorioretinopathie de type « birdshot »**

La maladie est caractérisée par des lésions multiples, blanchâtres, disséminées, évoquant à l'examen du fond d'œil des impacts de chevrotine *birdshot*. L'âge moyen de survenue est aux environs de 50 ans, l'affection est bilatérale, parfois asymétrique. L'association à l'antigène HLA A29 est extrêmement marquée : risque relatif aux environs de 150.

■ **Épithéliopathie en plaques (EEP)**

L'EEP est une affection survenant habituellement chez des adultes jeunes sans antécédents médicaux. Dans environ un tiers des cas, les manifestations oculaires surviennent au décours d'un syndrome pseudogrippal, certains cas ont été observés après vaccination contre l'hépatite B. Les lésions caractéristiques, de survenue aiguë, sont habituellement bilatérales et multiples (*acute posterior multifocal placoid epitheliopathy*). L'évolution spontanée est favorable, avec remontée de l'acuité visuelle quelques semaines après le début des troubles. Les lésions initiales laissent place à des remaniements de l'épithélium pigmentaire avec dépôts pigmentés irréguliers.

■ **Choroïdite serpigneuse**

La maladie évolue par poussées aiguës récidivantes. Les lésions du fond d'œil débutent autour de la papille et s'étendent vers la périphérie au fil des récurrences. Les lésions caractéristiques sont gris blanchâtre à la phase aiguë, puis atrophiques à la phase cicatricielle. À l'opposé de l'EEP, le pronostic visuel de la choroïdite serpigneuse est défavorable, sans récupération fonctionnelle au site des lésions. La bilatéralisation des poussées est habituelle après quelques mois ou années d'évolution.

■ **Autres uvéites postérieures isolées, rares**

De nombreuses autres entités rares, diverses, ayant en commun une inflammation postérieure, peuvent être observées. Certaines ont un pronostic spontané favorable (syndrome des taches blanches évanescences), d'autres peuvent être responsables de perte définitive de la vision centrale (choroïdites multifocales).

● **Uvéites médicamenteuses**

Les plus fréquentes sont observées au cours du sida, notamment au cours de traitement par la rifabutine, par antiprotéases ou par cidofovir. Certains cas exceptionnels ont été décrits après utilisation de collyres bêtabloquants.

● **Uvéites associées aux sclérites**

Toute sclérite d'intensité importante est susceptible d'être compliquée d'uvéite. La première cause est la polyarthrite rhumatoïde.

● **Pseudo-uvéites**

Traumatismes

Un traumatisme oculaire, pénétrant ou non, peut entraîner une inflammation secondaire. Un corps étranger intraoculaire méconnu doit toujours être soupçonné chez un membre d'une profession à risque (serruriers, fraiseurs, etc). Dans ce cas, une endophtalmie débutante, notamment mycotique, peut avoir la présentation d'une uvéite.

Endophtalmies

Une endophtalmie chronique, survenant de 1 mois à 1 an après une intervention de cataracte, peut avoir une présentation clinique superposable à celle d'une uvéite. Le germe en cause est, dans environ 80 % des cas, un bacille anaérobie : *Propionibacterium acnes*. Chez les toxicomanes par voie intraveineuse, une infection disséminée à *Candida* peut se compliquer de localisation endoculaire. La lésion caractéristique est une « boule de coton » chorioretinienne, se compliquant rapidement d'une réaction vitréenne sévère, simulant une uvéite.

Pathologie tumorale

Certains rétinoblastomes (chez l'enfant), des lymphomes oculaires, des mélanomes malins de la choroïde ou des métastases choroïdiennes peuvent

simuler une uvéite ou être responsables de réactions inflammatoires endoculaires secondaires.

ÉLÉMENTS DE THÉRAPEUTIQUE

La pérennisation d'une inflammation endoculaire pouvant sévèrement engager le pronostic visuel, le traitement d'une uvéite est une urgence lorsque celle-ci est intense. Le traitement d'une uvéite antérieure doit rapidement assurer le retour à un œil non douloureux et prévenir la constitution de synéchies. Le traitement d'une uvéite intermédiaire ou postérieure doit prévenir l'apparition d'un œdème maculaire.

● Méthodes

Traitement local

■ Collyres cycloplégiques

Au cours d'une uvéite antérieure aiguë, le traitement de la douleur et la prévention des synéchies reposent sur l'utilisation de collyres parasympholytiques. Dans les formes d'intensité supérieure ou égale à ++, l'atropine à 1 % est instillée toutes les 12 heures. Dans les formes d'intensité plus modérée, l'homatropine ou le tropicamide (dont la durée d'action n'est que de quelques heures) peuvent être utilisés.

■ Corticothérapie locale

La corticothérapie locale par collyres n'est efficace que pour le traitement de l'inflammation du segment antérieur. À la phase aiguë, le traitement repose sur la dexaméthasone en collyre. En traitement d'attaque, une efficacité maximale peut être obtenue grâce à une instillation toutes les heures et en pommade au coucher. Une fois la dégression de l'inflammation obtenue, la fréquence d'instillation est progressivement réduite par paliers de quelques jours, jusqu'à une instillation unique. Afin de prévenir tout effet de rebond, il est habituel d'utiliser en relais un collyre à la prednisone, puis éventuellement un collyre à l'hydrocortisone. Lorsque la fréquence d'instillation est maximale, une surveillance ophtalmologique toutes les 24 ou 48 heures est nécessaire afin de surveiller l'absence de kératite induite par le traitement. Par ailleurs, chez des patients génétiquement prédisposés, une hypertension oculaire peut être induite par les corticoïdes.

Dans les formes les plus intenses d'uvéite antérieure aiguë, la corticothérapie locale peut être administrée en injection latérobulbaire : habituellement, dexaméthasone 8 mg. Ces injections ont une action aussi bien sur les sites antérieurs que postérieurs de l'inflammation.

■ Collyres anti-inflammatoires non stéroïdiens

De nombreux collyres AINS sont actuellement disponibles. Aucun ne permet, à lui seul, la résolution d'une uvéite antérieure aiguë. L'intérêt des collyres AINS en relais de la corticothérapie et en traitement de fond chez des sujet présentant des uvéites récidivantes reste discuté.

Traitement par voie générale

■ Traitement anti-infectieux

Lorsqu'une cause infectieuse bactérienne est identifiée, les modalités de l'antibiothérapie sont habituellement calquées sur celles qui seraient utilisées en cas d'atteinte du système nerveux central.

■ Corticothérapie per os ou en bolus intraveineux

La corticothérapie par voie générale doit être débutée sous forme de bolus intraveineux répétés en cas d'uvéite postérieure corticosensible engageant le pronostic visuel : œdème papillaire sévère, œdème maculaire, décollement séreux rétinien inflammatoire. La corticothérapie per os peut être utilisée d'emblée dans les formes moins sévères ou plus corticosensibles, ou en relais des bolus IV. La dose initiale est comprise entre 1 mg/kg/j et 0,5 mg/kg/j. Une décroissance progressive, par paliers de -10 %, doit être habituellement utilisée pour prévenir tout effet rebond.

■ Immunosuppresseurs, ciclosporine

L'azathioprine, le cyclophosphamide et le méthotrexate sont parfois utilisés lorsqu'une corticodépendance à niveau élevé est rencontrée. La ciclosporine est utilisée pour certaines uvéites postérieures chroniques.

● Indications

Lorsque l'uvéite est la complication d'une maladie systémique identifiée, le traitement peut être dicté ou guidé par des manifestations inflammatoires extraoculaires. L'identification du diagnostic étiologique de l'uvéite permet généralement une prédiction du niveau de corticosensibilité de la maladie. En l'absence de manifestation extraoculaire,

quel que soit le diagnostic, une menace pour la fonction visuelle peut dicter, à elle seule, la mise en route d'un traitement par voie générale.

Les principes de traitement de quelques causes fréquentes d'uvéite sont présentés ci-dessous.

Traitement des uvéites antérieures aiguës associées à l'HLA B27

Aucun traitement préventif de fond n'a fait la preuve absolue de son efficacité. Le bénéfice éventuel d'un traitement par la salazopyrine reste discuté. Dans plus de 95 % des cas, l'uvéite antérieure aiguë peut être résolutive sous une corticothérapie locale bien conduite.

Uvéite au cours de la maladie de Behçet

L'uvéite postérieure est non sensible à un traitement local. Une corticothérapie par voie générale est régulièrement nécessaire, fréquemment initiée en bolus IV. En cas d'uvéite antérieure isolée, outre le traitement local, la colchicine peut être proposée. Dans les formes avec atteinte du segment postérieur, l'utilisation d'immunosuppresseurs est régulièrement nécessaire pour prévenir les complications maculaires de l'inflammation.

Uvéite au cours de la sarcoïdose

Les uvéites antérieures granulomateuses sont généralement très sensibles à une corticothérapie locale. L'uvéite postérieure nécessite une corticothérapie par voie générale ; habituellement, l'inflammation est rapidement sensible à une corticothérapie per os à dose modérée.

CONCLUSION

Toute uvéite doit motiver d'une part un examen ophtalmologique détaillé, d'autre part la recherche de manifestations inflammatoires ou infectieuses extraoculaires. La méconnaissance du diagnostic peut entraîner des séquelles définitives. L'identification de l'étiologie n'est pas toujours aisée, parfois impossible. Les investigations complémentaires proposées à visée diagnostique doivent être choisies de manière judicieuse, selon l'examen clinique. La détermination du diagnostic étiologique guide considérablement les décisions thérapeutiques. Dans tous les cas, le traitement minimal, nécessaire et suffisant pour préserver la fonction visuelle, doit être trouvé.

Antoine P Brézin : Chef de clinique, assistant des Hôpitaux,
service d'ophtalmologie, hôpital Cochin, 27, rue du Faubourg-Saint-Jacques, 75679 Paris cedex 15, France.
Toute référence à cet article doit porter la mention : AP Brézin. Uvéites (antérieure, intermédiaire, postérieure).
Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Encyclopédie Pratique de Médecine, 6-0050, 1998, 6 p

RÉFÉRENCES

[1] Bloch-Michel E, Nussenblatt RB. International Uveitis Study Group recommendations for the evaluation of intraocular inflammatory disease. *Am J Ophthalmol* 1987 ; 103 : 234-235

[2] Dana MR, Merayo-Llodes J, Schaumberg DA, Foster CS. Prognosticators for visual outcome in sarcoid uveitis. *Ophthalmology* 1996 ; 103 : 1846-1853

[3] Duker JS, Blumenkranz MS. Diagnosis and management of the acute retinal necrosis (ARN) syndrome. *Surv Ophthalmol* 1991 ; 35 : 327-343

[4] Kanski JJ. Juvenile arthritis and uveitis. *Surv Ophthalmol* 1990 ; 34 : 253-267

[5] Rothova A, Buitenhuis HJ, Meenken C, Brinkman CJ, Linssen A, Alberts C et al. Uveitis and systemic disease. *Br J Ophthalmol* 1992 ; 76 : 137-141

[6] Rothova A, Suttorp-van Schulten MS, Frits Treffers W, Kijlstra A. Causes and frequency of blindness in patients with intraocular inflammatory disease. *Br J Ophthalmol* 1996 ; 80 : 332-336

[7] Sakamoto M, Akazawa K, Nishioka Y, Sanui H, Inomata H, Nose Y. Prognostic factors of vision in patients with Behçet disease. *Ophthalmology* 1995 ; 102 : 317-321

[8] Suttorp-van Schulten MS, Rothova A. The possible impact of uveitis in blindness: a literature survey. *Br J Ophthalmol* 1996 ; 80 : 844-848

[9] Tay-Kearney ML, Schwam BL, Lowder C, Dunn JP, Meisler DM, Vitale S et al. Clinical features and associated systemic diseases of HLA-B27 uveitis. *Am J Ophthalmol* 1996 ; 121 : 47-56

PATHOLOGIE VASCULAIRE RÉTINIENNE

G CHAINE

Sous le terme de pathologie vasculaire rétinienne, nous regroupons l'ensemble des pathologies concernant les vaisseaux rétiens, éventuellement les vaisseaux choroïdiens. Il peut s'agir soit d'atteintes systémiques prédominantes, comme l'hypertension artérielle ou les pathologies d'origine carotidienne, soit d'atteintes dont la principale manifestation est spécifiquement oculaire, comme les occlusions veineuses, les occlusions artérielles ou les macroanévrismes.

© Elsevier, Paris.

INTRODUCTION

Souvent, les entités responsables de manifestations fonctionnelles brutales et alarmantes sont le reflet d'une artériolosclérose plus ou moins disséminée.

Il conviendra, dans tous les cas, de rechercher les facteurs de risque et de les traiter, en même temps que sera instaurée une prise en charge spécifique des complications rétinienne.

L'examen du fond d'œil est un examen non invasif permettant d'apprécier in vivo l'état de la circulation rétinienne, reflet dans une certaine mesure de l'état vasculaire général.

Il est largement prescrit, notamment chez les patients hypertendus. Il faut savoir qu'en l'absence de signe fonctionnel oculaire, principalement à type de baisse d'acuité visuelle, il est peu contributif chez les patients dont l'hypertension artérielle (HTA) est soit modérée, soit correctement contrôlée par les traitements médicaux. Les manifestations de la rétinopathie hypertensive, que nous développerons largement dans ce chapitre, ne surviennent que chez les patients atteints d'HTA décompensée ou sévère.

HYPERTENSION ARTÉRIELLE

L'HTA est une pathologie extrêmement fréquente, touchant 20 à 30 % de la population adulte.

Seules les HTA sévères non traitées sont la cause des manifestations classiques de la rétinopathie et de la choroïdopathie hypertensives. Cela dit, elles sont aujourd'hui rares dans les pays développés. En revanche, les complications rétinienne, choroïdiennes ou à type de neuropathie ischémique

due à l'artériolosclérose, elle-même favorisée ou aggravée par l'HTA, demeurent fréquentes.

● Rétinopathie hypertensive

Les signes oculaires de l'HTA ne sont présents qu'au cours des HTA sévères. La grande majorité des HTA modérées ou bénignes sont indemnes de manifestations ophtalmoscopiques. Il faut distinguer les signes liés aux complications de l'artériolosclérose des signes liés à l'HTA proprement dite ; l'examen clinique, le relevé du champ visuel et l'angiographie en fluorescence permettent de séparer les signes de la rétinopathie hypertensive proprement dite de ceux de la choroïdopathie et de la neuropathie hypertensives.

Physiopathogénie

L'autorégulation est l'aptitude spécifique des vaisseaux rétiens à réagir aux modifications tensionnelles : elle permet le maintien d'un débit vasculaire rétinien stable en présence de modifications de la tension artérielle grâce à la vasoconstriction artérielle active qui se produit en présence d'une augmentation de la pression artérielle ; cependant, en présence d'une HTA importante, les mécanismes d'autorégulation sont dépassés, une vasodilatation passive survient, suivie d'une infiltration de la paroi endothéliale, d'une nécrose fibrinoïde des cellules endothéliales, et enfin d'une occlusion artériolaire.

Avec l'autorégulation, la deuxième particularité de la circulation rétinienne est la présence d'une barrière hématorétinienne (BHR), qui comprend une BHR interne, représentée par l'endothélium des vaisseaux rétiens. La rupture de la BHR non spécifique participe à la genèse des signes ophtalmoscopiques de la rétinopathie hypertensive (hémorragies rétinienne superficielles, exsudats, œdème rétinien), les mécanismes d'autorégulation expliquant quant à eux la vasoconstriction artérielle (rétinopathie hypertensive compensée), les nodules

cotonneux et les hémorragies profondes (rétinopathie hypertensive décompensée).

Signes cliniques

■ Modification de calibre

Le premier signe ophtalmoscopique de la rétinopathie hypertensive est la diminution de calibre artériel, difficile à apprécier lorsqu'elle est diffuse. Elle est plus apparente lorsqu'il s'agit de vasoconstriction focale. Les modifications de calibre artériel sont plus faciles à apprécier sur des clichés du fond d'œil qu'à l'examen ophtalmoscopique ; elles sont réversibles lorsque l'HTA est traitée, mais deviennent structurelles et définitives lorsque l'HTA se prolonge. Dans ces cas-là, l'artériolosclérose associée participe à l'épaississement de la paroi artérielle (cf paragraphe « Artériolosclérose »).

En présence d'une HTA sévère ou d'installation rapide, les capacités d'autorégulation sont dépassées, la BHR interne est rompue, une vasodilatation passive se produit. Cliniquement, cela se traduit par des hémorragies rétinienne, des exsudats, souvent de disposition stellaire dans la région maculaire, un œdème maculaire, un œdème papillaire, et des nodules cotonneux traduisant l'occlusion des artéoles précapillaires.

■ Nodule cotonneux

Les nodules cotonneux correspondent à des infarctus de la rétine interne ; ils sont superficiels, de grand axe perpendiculaire à la direction des fibres optiques, de couleur blanchâtre et de contour flou comme une boule de coton posée sur la rétine. Ils sont dus à une accumulation de matériel axoplasmique dans les fibres optiques, dont le transport actif est interrompu par l'occlusion artériolaire.

Lorsque l'HTA est traitée, ils régressent en 3 ou 4 semaines, en passant par un aspect fragmenté avant de disparaître.

■ Hémorragies

Elles sont d'apparition plus tardive et sont de plusieurs types :

- en flammèches dans les couches superficielles, de disposition péripapillaire, elles traduisent la rupture de la BHR interne ;
- profondes, ponctuées, rondes, disposées sur toute la rétine, elles traduisent la présence d'infarctus rétinien ;
- plus rarement, il s'agit d'une hémorragie rétrohyaloïdienne en présence d'une rupture de la limitante interne.

■ Exsudats profonds

Ils sont également liés à une rupture durable de la BHR interne mais plus tardifs. Ils sont situés dans la couche plexiforme externe, uniquement au pôle postérieur, de disposition stellaire dans la région périfovolaire et de disposition circinée péripapillaire en cas d'œdème papillaire prolongé.

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

● Choroïdopathie hypertensive

Dès 1904, Elschnig a décrit des nodules pigmentés, entourés d'un halo clair, disséminés au fond d'œil, survenant au décours de néphrites sévères. Plus tard, Siegrist décrivit des anomalies pigmentées linéaires paravasculaires dans le même contexte. Mais ce n'est que récemment que ces anomalies ont pu être rattachées à la choroïdopathie hypertensive. Les vaisseaux choroïdiens sont dépourvus de mécanisme d'autorégulation, mais ils subissent une vasoconstriction dépendante du système nerveux sympathique en présence d'une HTA. Lorsque ces mécanismes sont dépassés, des occlusions de la choriocapillaire apparaissent, responsables d'une ischémie et d'une nécrose de l'épithélium pigmentaire. À la phase aiguë, ces lésions sont profondes et blanchâtres au fond d'œil, d'abord hypofluorescentes par ischémie choroïdienne, puis hyperfluorescentes en angiographie par *staining* de l'épithélium pigmentaire. Plus souvent, ces lésions sont découvertes au stade de séquelle sous la forme décrite par Elschnig ou Siegrist.

Les formes les plus sévères de la choroïdopathie hypertensive sont symptomatiques, la baisse de la vision étant liée à des décollements séreux rétinien du pôle postérieur, causés par une ischémie choroïdienne étendue, bien mise en évidence par l'angiographie en fluorescence ou au vert d'indocyanine. Les décollements séreux rétinien surviennent au cours de la toxémie gravidique relèvent des mêmes altérations. Lorsque l'HTA est traitée, le décollement séreux rétinien se réapplique, l'acuité visuelle se normalise, les séquelles ophtalmoscopiques sont discrètes, limitées à quelques mottes pigmentées, disséminées au pôle postérieur et en moyenne périphérie.



1 Neuropathie hypertensive : hypertension artérielle décompensée (24-14) chez un sujet jeune. Œil gauche. Œdème papillaire majeur associé à des exsudats dans la région maculaire.

● Neuropathie optique hypertensive

L'œdème papillaire est l'élément principal du stade IV de la classification du fond d'œil selon Keith-Wagener. Il est dû à une HTA sévère ou à une élévation rapide et importante de la tension artérielle. La papille est hyperhémique, les capillaires radiaires superficiels sont dilatés. L'œdème papillaire peut être entouré d'hémorragies en flammèches et d'exsudats ou associé à une étoile maculaire (fig 1). Au début, l'œdème papillaire n'entraîne pas ou peu de modifications fonctionnelles en dehors d'un agrandissement de la tache aveugle. S'il persiste, la papille devient atrophique, et l'acuité visuelle chute. L'œdème papillaire constitue toujours un signe d'alerte, et il est associé à une mortalité de 40 à 50 % dans les 6 mois qui suivent son diagnostic en l'absence de traitement efficace. La diminution trop rapide de la tension artérielle peut être responsable de véritables neuropathies optiques ischémiques chez les sujets hypertendus présentant un œdème papillaire.

Rôle du généraliste

Il est inutile de demander un examen du fond d'œil chez un patient hypertendu correctement contrôlé. Une baisse d'acuité visuelle chez un patient hypertendu fait évoquer une complication sévère (décollement de rétine exsudatif, occlusion vasculaire). La présence d'un œdème papillaire chez un patient hypertendu est un signe de mauvais pronostic.

ARTÉRIOLOSCLÉROSE

● Forme non compliquée

L'accentuation du reflet artériolaire au fond de l'œil, dû à l'épaississement pariétal, est un signe classique d'artériolosclérose ; normalement, la paroi vasculaire est transparente, et seule la colonne sanguine est visible au fond d'œil. Les termes de

reflet « argenté » ou « cuivré » sont encore utilisés pour décrire ce phénomène. La diminution du calibre des artères rétinienne, objectivée au mieux en angiographie, peut également être mise en évidence.

Autre signe classique, le signe du croisement, stade I de la classification selon Keith-Wagener, n'est en fait pas lié à l'HTA, mais à l'artériolosclérose. Cliniquement, la colonne sanguine veineuse est rétrécie en amont et en aval du croisement avec une artère rétinienne.

● Complications

Les complications de l'artériolosclérose rétinienne sont les occlusions de branches veineuses rétinienne et les macroanévrismes rétinien.

Macroanévrisme artériel

Le macroanévrisme artériel est la dilatation d'une artérolé rétinienne, ce qui le distingue du microanévrisme, développé à partir des capillaires rétinien.

Cliniquement, le macroanévrisme a une forme soit fusiforme, soit sacculaire, il est développé à partir d'une artérolé rétinienne de gros calibre (avant la troisième bifurcation), son diamètre est de l'ordre de 200 μ. Les macroanévrismes peuvent être multiples dans le même fond d'œil, le plus souvent, les macroanévrismes symptomatiques sont développés sur les arcades temporales. Le macroanévrisme est trois fois plus fréquent chez les femmes que chez les hommes et se développe après 60 ans, chez des patientes hypertendues.

■ Signes cliniques et angiographie

La symptomatologie des macroanévrismes est liée à deux types de complication.

L'hémorragie

Les macroanévrismes sont à l'origine d'hémorragies sous-rétinienne, intra- ou pré-rétinienne ; ces dernières, rétrohyaloïdiennes ou intravitréennes, peuvent masquer la lésion responsable. La présence d'une hémorragie intravitréenne chez une femme âgée, hypertendue, doit faire évoquer le diagnostic de macroanévrisme.

Les exsudats

Les macroanévrismes sont fréquemment responsables d'une couronne d'exsudats périlésionnels associée à un œdème rétinien et à une baisse de l'acuité visuelle. À l'examen du fond d'œil, les macroanévrismes ont rarement un aspect typique de dilatation artérielle localisée fusiforme ou sacculaire ; en effet, leur paroi est souvent hyalinisée, et ils apparaissent souvent comme une lésion blanchâtre située sur une bifurcation artérielle ou sur un trajet artériel rétinien. Ils peuvent être entourés d'exsudats ou d'hémorragies.

En angiographie, le macroanévrisme est hyperfluorescent et laisse diffuser le colorant.

Il s'accompagne souvent de modifications capillaires (télangiectasie) périlésionnelles et d'un

œdème rétinien, voire d'un œdème maculaire cystoïde. Une membrane épitréiniennne prémaculaire peut également se développer.

■ *Évolution, pronostic*

L'évolution des macroanévrismes est extrêmement variable. Après sa rupture, responsable de l'hémorragie, l'éventualité la plus fréquente est une hyalinisation du macroanévrisme, sans risque de récurrence hémorragique. Certains cas d'hémorragie récidivante ont cependant été décrits.

Les macroanévrismes entourés d'une couronne d'exsudats et d'un œdème rétinien chronique sont habituellement de plus mauvais pronostic, surtout lorsque la couronne d'exsudats menace la région maculaire. Cependant, là encore, des évolutions spontanément favorables ont été rapportées.

L'occlusion artérielle à l'endroit du macroanévrisme n'est ni exceptionnelle spontanément, ni après un traitement par photocoagulation au laser.

■ *Traitement*

En l'absence de manifestation clinique, en particulier en l'absence d'œdème menaçant la région maculaire, et d'hémorragie, il semble raisonnable de ne pas proposer de thérapeutique. Il en est de même pour les macroanévrismes « fantômes » après une hémorragie ou spontanément.

Le problème majeur est celui des macroanévrismes entourés d'œdème menaçant la région maculaire. Le traitement direct par occlusion du macroanévrisme peut être proposé, mais il comporte un risque non négligeable d'occlusion artérielle, et ne doit donc être envisagé que lorsque que le macroanévrisme est situé en aval des artérioles à destination maculaire.

Le traitement indirect par photocoagulation au laser autour du macroanévrisme semble comporter un risque moindre d'occlusion, il est donc proposé par la plupart des auteurs en présence d'un macroanévrisme accompagné d'exsudats et d'œdème.

Comme nous l'avons déjà mentionné, il est inhabituel que les macroanévrismes saignent plusieurs fois. Il est donc raisonnable, après la première hémorragie, lorsque le diagnostic de macroanévrisme a été formellement posé, de surveiller simplement ces patients.

CLASSIFICATION (HTA ET ARTÉRIOLOSCLÉROSE)

La classification de Keith-Wagener est connue à la fois des ophtalmologistes et de l'ensemble des praticiens. Le défaut majeur de cette classification est la confusion entretenue entre les signes liés à l'artériolosclérose (signe du croisement, modification de calibre) et les signes liés à l'HTA proprement dite.

Cette classification ignore les signes choroïdiens et ne distingue pas les nodules cotonneux des exsudats profonds.

Les traitements antihypertenseurs modernes ont permis de transformer le pronostic vital des patients atteints de rétinopathie hypertensive des stades sévères. Cependant la reconnaissance de ces anomalies au fond d'œil impose un traitement urgent de l'HTA.

Classification de Kirkendall

Elle est actuellement la plus simple et tient compte des modifications angiographiques.

✓ *Artériolosclérose rétinienne*
Stade I : signe du croisement artérioveineux.

Stade II : signe du croisement artérioveineux marqué et rétrécissement artériolaire localisé.

Stade III : en plus des modifications du stade II, présence d'occlusions veineuses et d'engainements vasculaires.

✓ *Rétinopathie hypertensive*

Stade I : rétrécissement artériel sévère et disséminé.

Stade II : en plus des modifications du stade I, présence d'hémorragies rétinienne et de nodules cotonneux.

Stade III : en plus des modifications du stade II, présence d'un œdème papillaire.

Classification de la rétinopathie hypertensive selon Keith-Wagener

Stade I : les signes rétinien sont très modérés. Il s'agit d'un rétrécissement artériel. Le retentissement de l'HTA est minime.

Stade II : les signes d'artériolosclérose sont plus marqués, on constate la présence de signes du croisement artérioveineux, d'une augmentation de la tortuosité des veines et d'un élargissement du reflet artériel. Le retentissement de l'HTA est plus marqué qu'au stade I.

Stade III : les modifications du calibre artériel sont généralisées. Les artères sont rétrécies et surtout de calibre irrégulier. Les hémorragies rétinienne et les exsudats sont présents. Le pronostic vital est menacé à court terme, comme au stade IV.

Stade IV : aux signes du stade III, vient s'ajouter un œdème papillaire. Le pronostic vital est extrêmement mauvais en l'absence d'un traitement efficace.

Les classifications de Hogan et Kirkendall reposent sur des connaissances physiopathogéniques, distinguant bien les lésions liées à l'artériolosclérose et l'HTA et à leurs complications.

OCCLUSION ARTÉRIELLE RÉTINIENNE

La vascularisation rétinienne est assurée par l'artère ophtalmique, branche de l'artère carotide interne, qui se divise en :

- une artère centrale de la rétine qui pénètre dans l'œil à travers les gaines du nerf optique ;
- des artères ciliaires qui irriguent la choriocapillaire et la rétine externe.

Les occlusions artérielles rétinienne concernent les artérioles précapillaires, les branches de l'artère centrale, le tronc de l'artère centrale, voire l'artère ophtalmique elle-même.

Deux facteurs expliquent le mauvais pronostic des occlusions artérielles rétinienne :

- la rétine ne peut pas résister plus de 2 heures à l'anoxie ;
- la circulation rétinienne est terminale, il n'y a donc pas de suppléance possible.

Les étiologies des occlusions artérielles sont nombreuses et comprennent les obstructions complètes du flux sanguin par une embolie, les rétrécissements de la lumière vasculaire par artériolosclérose, et les hypoperfusions liées à une hypotension artérielle ou à une hypertonie oculaire.

● *Occlusions artérielles*

La traduction clinique de l'occlusion artériolaire est le nodule cotonneux, habituellement sans retentissement visuel, mais bien visible au fond d'œil. Le nodule cotonneux (nodule dysorique, exsudat mou) se présente comme une boule de coton, à bord flou, de couleur blanchâtre, posée superficiellement sur la rétine.

Il est présent là où la rétine est épaisse, c'est-à-dire au pôle postérieur, autour des vaisseaux temporaux et sur la rétine nasale. Le grand axe du nodule cotonneux est perpendiculaire à la direction des fibres optiques.

En angiographie, l'occlusion artériolaire est parfois visible, mais le territoire rétinien ischémique superposable à la surface du nodule cotonneux est toujours apparent. En angiographie, le nodule cotonneux est sombre, hypofluorescent, parfois entouré de microanévrismes responsables d'une diffusion et d'une hyperfluorescence tardive.

Le mécanisme physiopathogénique de la formation d'un nodule cotonneux est bien connu : l'occlusion de l'artériole prépapillaire interrompt l'apport énergétique nécessaire au transport axoplasmique orthograde surtout, et rétrograde accessoirement. Le matériel axoplasmique, essentiellement d'origine mitochondriale, s'accumule donc à la limite entre le territoire perfusé et le territoire ischémique.

Étiologie

Dans plus de 95 % des cas, une étiologie systémique est retrouvée ; elle conditionne l'évolution du nodule cotonneux. La possibilité d'un

Tableau I. – Maladies associées à la présence de nodules cotonneux à l'examen du fond d'œil.

Traumatisme	Infection
Embole de liquide amniotique	Sida
Intoxication au monoxyde de carbone	Rétinite de Leber
Chirurgie cardiaque	Pneumonie
Ligature carotidienne	Rhumatisme articulaire aigu
Embolie graisseuse	Endocardite bactérienne subaiguë
Rétinopathie de Purtscher	Typhus
Rétinopathie des radiations	Tumeurs
Malformations congénitales	Myxome de l'oreille
Boucles artérielles prépapillaires	Maladie de Hodgkin
Drusen de la papille	Leucémie
Hématologie	Myélome multiple
Anémie	Phéochromocytome
Dysprotéïnémie	Cachexie carcinomateuse
Leucopénie	Endocrinologie
Thrombocytopénie	Rétinopathie diabétique
Maladie de système	Gastroentérologie
Maladie de Behçet	Pancréatite aiguë
Dermatomyosite	Anémie cirrhotique
Polyarthrite rhumatoïde	Ulcère gastrique
Sclérodémie	Maladies vasculaires
Lupus érythémateux aigu disséminé	NOIAA*
Périartérite noueuse	Occlusion carotidienne
Maladie de Horton	Hypotension
Idiopathiques et autres	Hypovolémie
Amylose primitive	HTA maligne
	Toxémie gravidique
	Athéromatose
	Artériolosclérose
	Syndrome de la crosse de l'aorte

* NOIAA : neuropathie optique ischémique antérieure aiguë.

traitement efficace de la pathologie systémique détermine l'évolution des nodules cotonneux.

Les étiologies les plus fréquentes des nodules cotonneux sont le diabète, l'HTA décompensée, puis le sida. Le tableau I énumère les étiologies retrouvées à l'origine du nodule cotonneux. L'interrogatoire et le contexte clinique orienteront le diagnostic étiologique, car il n'est pas question de rechercher toutes ces étiologies systématiquement.

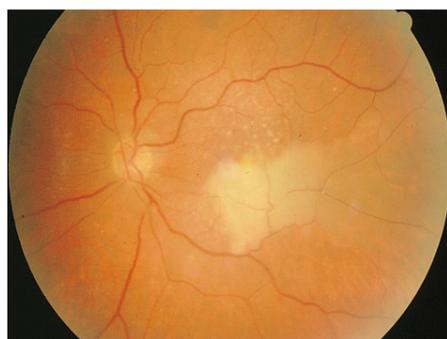
● Occlusion de branche artérielle

Signes cliniques et évolution

Il s'agit souvent de sujets âgés se plaignant d'une amputation brutale du champ visuel ou d'une diminution de l'acuité visuelle, indolore, parfois précédée d'épisodes analogues mais transitoires.

Au fond d'œil, on constate un œdème rétinien grisâtre, périphérique par rapport au site de l'occlusion. La présence d'un embole visible, le plus souvent temporal et situé à une bifurcation vasculaire, confirme le diagnostic (fig 2).

L'angiographie n'est pas indispensable, elle montre une absence de remplissage de la branche occluse et une hypofluorescence de toute la surface rétinienne concernée. Cette hypofluorescence s'explique par l'absence de remplissage du lit capillaire et par le masquage de la fluorescence choroïdienne par l'œdème rétinien nécrotique.



2 Occlusion de branche artérielle. Œil gauche. Occlusion d'une branche temporale inférieure responsable d'un œdème blanc ischémique dans le territoire concerné.

L'hyperfluorescence de la paroi artérielle au niveau de l'occlusion traduit la souffrance pariétale.

Après quelques semaines, malgré la persistance du déficit campimétrique, l'acuité visuelle s'améliore sensiblement, la rétine redevient transparente. Il persiste souvent, à titre de séquelle, une diminution définitive du calibre artériel, parfois des engainements brillants périvasculaires, permettant de faire un diagnostic rétrospectif quand le patient n'a pas été vu au stade aigu.

Étiologie

Chez les sujets âgés, le bilan étiologique s'oriente vers une pathologie carotidienne occlusive ou une pathologie liée à l'HTA ; chez les sujets plus jeunes, vers une atteinte cardiaque ou une autre vasculopathie.

Les embolies d'origine exogène, plus rares, comprennent le talc chez les héroïnomanes utilisant des substances mal purifiées, les corticostéroïdes injectés par erreur en intra-artériel, l'air, les morceaux de prothèses valvulaire ou vasculaire.

Traitement

En dehors du traitement étiologique, le traitement des occlusions de branche est surtout indiqué dans les formes impliquant la fovea, diagnostiquées précocement.

Il est alors identique à celui des occlusions du tronc de l'artère centrale (cf infra).

● Occlusion du tronc de l'artère centrale de la rétine (OACR)

Signes cliniques

L'effondrement brutal de l'acuité visuelle, sans phénomène douloureux, associé à une mydriase unilatérale et à un œdème grisâtre de l'ensemble de la rétine, à l'exception de la classique tache rouge cerise fovéolaire, signe l'OACR. Des épisodes d'amaurose fugace ont pu précéder l'occlusion complète. Une constriction artériolaire diffuse, souvent associée à une segmentation de la colonne sanguine, complète le tableau ophtalmoscopique.

L'angiographie en fluorescence montre une perfusion papillaire et une perfusion choroïdienne conservées et un ralentissement considérable, voire une interruption complète, de la circulation dans les artères rétinienne.

■ Évolution

L'évolution des OACR est le plus souvent très défavorable, la récupération visuelle se limitant à une perception lumineuse, ou au mieux au décompte des doigts. L'acuité visuelle centrale peut être conservée lorsqu'une artère cilio-rétinienne irriguant la région fovéolaire est présente.

En quelques semaines, la rétine redevient transparente, la papille devient blanche atrophique, une diminution permanente du calibre vasculaire apparaît.

L'évolution vers une rubéose irienne et un glaucome néovasculaire était considérée comme exceptionnelle ; elle survient en fait dans 15 à 20 % des cas, et impose une surveillance de l'iris avant toute dilatation pupillaire au cours des premiers mois qui suivent l'épisode occlusif.

Les étiologies sont les mêmes que celles des occlusions de branche ; l'artérite gigantocellulaire (maladie de Horton) doit être recherchée systématiquement.

■ Traitement

L'OACR constitue une des rares vraies urgences thérapeutiques en ophtalmologie. Le traitement doit être réalisé au mieux au cours des 2 premières heures qui suivent l'OACR ; cela dit, il est légitime et indiqué si le patient est vu au cours des 24 premières

heures, même si les espoirs de récupération sont plus minces après les premières heures.

Le but du traitement est de rétablir la circulation sanguine. La diminution de la pression oculaire est facile à obtenir rapidement et contribue à ce but. Les massages doux du globe, associés à une injection d'acétazolamide en intraveineuse et à une ponction de chambre antérieure, sont donc indiqués.

Pour augmenter le débit circulatoire, d'autres méthodes ont été proposées et peuvent être utiles :

- la mise en position de Trendelenburg ;
- l'injection rétrobulbaire de procaine ou de vasodilatateurs ;
- l'inhalation de carbogène (mélange de 95 % d'oxygène et de 5 % de dioxyde de carbone) pendant 5 à 10 minutes ;
- la perfusion d'urokinase par un microcathéter mis en place dans le segment proximal de l'artère ophtalmique dans les premières heures suivant l'OVCR, qui peut permettre un retour à une circulation normale. Néanmoins, les contre-indications de ce traitement sont nombreuses (pathologie systémique sévère, infarctus du myocarde récent, fibrillation auriculaire, anévrisme cardiaque, patients sous anticoagulants).

OCCLUSION VEINEUSE RÉTINIENNE

● Occlusion de la veine centrale de la rétine (OVCR)

L'OVCR est une pathologie fréquente du sujet âgé artérioloscléroseux. L'aspect ophtalmoscopique est dominé par les signes liés à la gêne lors du retour veineux dans les veines rétinienne se rendant à la papille (dilatation veineuse, œdème papillaire, hémorragies rétinienne) ; le pronostic fonctionnel dépend de l'importance de la capillaropathie associée (œdémateuse ou ischémique).

Signes cliniques

Le principal signe fonctionnel est l'apparition d'une vision trouble, la baisse d'acuité visuelle étant plus ou moins importante. Les métamorphopsies et les myodésopsies sont également des symptômes révélateurs. Parfois, l'OVCR est découverte à l'occasion d'un examen systématique. L'hypermétropie serait fréquente ; il n'y a pas de modification des réflexes pupillaires, l'acuité visuelle est comprise entre une perception lumineuse et une acuité visuelle normale. L'acuité visuelle est corrélée à la qualité de perfusion du lit capillaire.

■ Ophtalmoscopie

Les signes cardinaux de l'OVCR sont les suivants : œdème papillaire, hémorragies disséminées sur toute la surface rétinienne, les nodules cotonneux et la dilatation veineuse.

Angiographie en fluorescence

Elle met en évidence le retard de remplissage veineux, l'imprégnation pariétale des veines, la diffusion du colorant et l'altération du lit capillaire rétinien.

Les formes ischémiques sont moins fréquentes que les formes œdémateuses (19 à 28 % de l'ensemble selon les auteurs), et surtout la transformation des formes œdémateuses vers les formes ischémiques est moins fréquente chez les sujets jeunes que chez les sujets âgés.

Autres examens complémentaires ophtalmologiques

Le relevé du champ visuel peut mettre en évidence un agrandissement de la tache aveugle. Les déficits périphériques importants sont en faveur d'une forme ischémique.

L'électrorétinogramme a également été proposé pour reconnaître les formes ischémiques.

Bilan étiologique

Plus qu'un véritable bilan étiologique, il s'agit d'une recherche des facteurs associés à la survenue d'une OVCR. Ce bilan sera plus exhaustif si l'OVCR survient chez le sujet jeune et/ou dépourvu d'autres conditions classiques favorisant l'artériolosclérose, s'il s'agit d'une forme sévère ou d'une atteinte bilatérale.

■ Facteurs systémiques

■ HTA : elle est présente dans 32 à 60 % des OVCR, dans 23 à 42 % s'il s'agit d'adultes jeunes.

■ Diabète : il est retrouvé dans 15 à 34 % des OVCR, dans 3 à 9 % chez les sujets de moins de 50 ans ; ces chiffres sont supérieurs à ceux de la population témoin (9,1 %) dans cette tranche d'âge.

■ Hyperlipidémie : elle est retrouvée dans 32 à 60 % des OVCR.

■ Hypercoagulabilité, hyperviscosité : il s'agit de multiples facteurs environnementaux (tabagisme) ou pathologiques qui sont retrouvés de façon non exceptionnelle chez les patients souffrant d'OVCR : anomalie plaquettaire, diminution du taux d'antithrombine III, cryofibrinogénie, anomalie de la bêta-thromboglobuline, déficit en protéine C, dyscrasie sanguine (anémie, polycythémie, myélomes multiples, paraprotéïnémie), anticoagulant lupique, anomalie du facteur coagulant plaquettaire. Les syndromes d'hyperviscosité doivent être particulièrement recherchés en présence d'OVCR bilatérale de type œdémateux. La présence d'une tortuosité vasculaire accrue constitue un signe non spécifique mais évocateur.

■ Autres pathologies systémiques : migraine, prolapsus de la valve mitrale, sida.

■ Pathologie carotidienne : le problème est plus complexe, car l'insuffisance carotidienne constitue le diagnostic différentiel majeur de l'OVCR, la rétinopathie par stase veineuse, caractérisée par une ischémie, des hémorragies et des microanévrismes en moyenne périphérie rétinienne étant ophtalmoscopiquement proche du tableau d'OVCR. Néanmoins, d'authentiques OVCR de type ischémique ont été décrites chez des sujets présentant des lésions d'athérosclérose carotidienne.

■ OVCR et médicaments contraceptifs oraux : en l'absence de trouble de la coagulation associé, il n'est pas démontré qu'ils constituent isolément un facteur de risque de survenue d'OVCR.

■ Pathologie oculaire associée

■ Le glaucome est le seul facteur de risque démontré. Il doit être recherché systématiquement et éventuellement traité.

■ Pathologie du nerf optique : toutes les pathologies susceptibles de comprimer le nerf optique dans son trajet intraorbitaire peuvent être responsables d'OVCR (pathologies tumorales ou infectieuses, maladie de Basedow), de même que les affections de la tête du nerf optique (drusen, œdème papillaire).

■ Occlusion d'une artère cilioretinienne associée : l'association occlusion d'une artère cilioretinienne et OVCR est classique. Il s'agit le plus souvent de sujets jeunes. Le pronostic de l'OVCR est habituellement favorable, les formes ischémiques sont rares. Il est vraisemblable que l'occlusion artérielle soit secondaire à l'œdème papillaire, lui-même dû à l'OVCR.

■ Autres pathologies oculaires : les malformations rétinienne artérioveineuses, la syphilis, l'épithéliopathie en plaques, la tuberculose et les contusions oculaires ont également été rapportées comme causes d'occlusion veineuse.

Évolution des OVCR

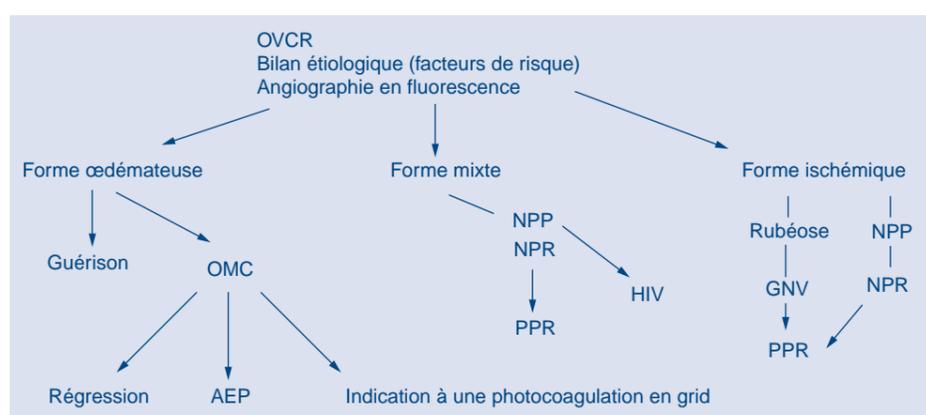
L'évolution des OVCR dépend du type de capillaropathie.

Les formes œdémateuses les plus fréquentes ont une évolution habituellement favorable, la guérison survenant en 3 à 6 mois. L'altération durable de l'acuité visuelle peut être due soit à une aggravation de la capillaropathie, passage d'une OVCR de type œdémateux à une forme ischémique (20 à 25 % des cas, d'autant plus fréquente qu'il s'agit d'un sujet âgé et que des facteurs de risques vasculaires sont présents), soit à la persistance d'un œdème maculaire cystoïde.

Les formes ischémiques d'emblée ou secondairement sont de pronostic beaucoup plus sévère. L'acuité visuelle est d'emblée effondrée, habituellement inférieure à 1/20. Si l'acuité visuelle est supérieure à ce chiffre, il s'agit éventuellement d'une forme dite « mixte » associant des territoires d'ischémie à une capillaropathie principalement œdémateuse.

Le développement d'une rubéose irienne, d'abord apparente sur le pourtour pupillaire, puis secondairement dans l'angle iridocornéen et sur toute la surface de l'iris, est la complication la plus redoutable des OVCR de type ischémique.

Le dépistage précoce de la rubéose irienne repose sur l'examen de l'iris avant toute dilatation pupillaire, à intervalles d'autant plus rapprochés que le degré d'ischémie rétinienne est important. L'angiographie en fluorescence de l'iris peut contribuer à dépister précocement les rubéoses débutantes. Le glaucome néovasculaire peut survenir très rapidement, en quelques jours ou quelques semaines, après une OVCR très ischémique, parfois au 3^e mois (glaucome du 100^e jour), parfois plus tardivement. Le glaucome néovasculaire constitué est à l'origine de douleurs oculaires importantes liées à l'hypertonie. La néovascularisation pré-rétinienne ou pré-papillaire est retrouvée dans 25 % des cas d'OVCR ischémique ou



3 Surveillance et indication thérapeutique en présence d'une occlusion de la veine centrale de la rétine (OVCR). 1. OMC : œdème maculaire cystoïde ; 2. AEP : altération de l'épithélium pigmentaire ; 3. NPP : néovascularisation prépapillaire ; 4. NPR : néovascularisation pré-rétinienne ; 5. PPR : photocoagulation pan-rétinienne ; 6. HIV : hémorragie intravitréenne ; 7. GNV : glaucome néovasculaire.

intermédiaire (mixte) ; elle peut se compliquer d'hémorragie intravitréenne et être associée à une rubéose irienne.

Traitement

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

Le but du traitement d'une OVCR mixte ou ischémique est de prévenir ou de traiter les complications néovasculaires, et en premier lieu la rubéose irienne et le glaucome néovasculaire. Les formes véritablement ischémiques ont en effet peu ou pas d'espoir de récupération fonctionnelle (fig 3).

Traitements médicaux

■ Les corticostéroïdes et les anticoagulants ont été proposés, mais leur intérêt n'est pas démontré.

■ Les thrombolytiques ont été utilisés dans le but de dissoudre le caillot et donc de faire régresser l'occlusion. L'urokinase en perfusion dans l'artère ophtalmique sous contrôle radiologique a permis des améliorations de la circulation rétinienne.

■ L'hémodilution : le principe de l'hémodilution et des échanges plasmatiques est de diminuer la viscosité sanguine et donc d'améliorer la circulation rétinienne. L'hémodilution permet d'obtenir un hémato-crite compris entre 30 et 35 % (pas inférieur à 35 % chez les sujets de plus de 70 ans). Les limites du traitement par hémodilution sont la durée du traitement et l'astreinte liée à celui-ci.

■ La troxérutine (Veinamitol®) serait efficace sur les occlusions veineuses récentes.

■ Les antiagrégants plaquettaires : l'aspirine et la persantine ont été proposées, mais elles n'ont pas fait la démonstration de leur efficacité dans le traitement des OVCR.

Photocoagulation

■ La photocoagulation pan-rétinienne (PPR) vise à détruire les territoires ischémiques et à prévenir les néovascularisations pré-rétinienne et pré-papillaire dans le cas particulier des OVCR ischémiques ou mixtes.

■ La photocoagulation en grid : le but de ce traitement est de faire régresser l'œdème maculaire et d'améliorer l'acuité visuelle centrale. Il consiste à appliquer de petits impacts (100 µm) non confluent sur les logettes d'œdème maculaire cystoïde en respectant la zone avasculaire centrale.

Indications

Formes œdémateuses

Elles peuvent bénéficier soit d'une surveillance simple, soit d'un traitement médical, les moins agressifs étant la troxérutine ou les antiagrégants plaquettaires ; l'hémodilution est plus astreignante, et les thrombolytiques nécessitent un environnement et une surveillance plus lourds (neuroradiologie interventionnelle). La photocoagulation en grid peut être proposée en présence d'un œdème maculaire persistant responsable d'une diminution de l'acuité visuelle.

Dans tous les cas, une surveillance clinique et angiographique tous les mois, au début, permettra de déceler précocement les passages à une capillaropathie plus sévère.

Formes ischémiques

En dehors du traitement médical, une PPR doit être pratiquée d'emblée, en plusieurs séances (3 à 5 000 impacts au total) lorsque l'ischémie est très étendue sans attendre l'apparition de la rubéose irienne. Le patient est prévenu que le but du traitement n'est pas de rétablir la vision mais d'éviter le glaucome néovasculaire.

Les formes comportant des territoires ischémiques moyennement étendus seront surveillées à intervalles rapprochés, tous les mois, surtout au début de leur évolution ; une PPR sera réalisée si une rubéose irienne débutante ou des néovaisseaux pré-rétiniens se développent.

Glaucome néovasculaire

L'hospitalisation est nécessaire. Le traitement local comprend l'atropine, les corticoïdes locaux et les collyres bêtabloquants ; le traitement général (acétazolamide) y est associé.

Si les milieux sont suffisamment transparents, une PPR en urgence (600 à 800 impacts par jour) est réalisée. Sinon, une cryoapplication peut être proposée.

Si une hypertonie persiste malgré la destruction adéquate des territoires ischémiques, une intervention fistulisante (trabéculéctomie, valve) peut être indiquée.

Les injections rétrobulbaires de novocaïne et d'alcool à 60°, voire l'énucléation, sont malheureusement parfois nécessaires en présence de douleurs intenses dues à des formes vues tardivement.

● Occlusion de branche veineuse (OBV)

Les modifications ophtalmoscopiques des OBV sont identiques à celles des OVCR, mais limitées au territoire drainé par la veine occluse.

L'occlusion est située à un croisement artérioveineux ; le territoire concerné par l'occlusion a une forme triangulaire, dont le sommet postérieur est représenté par le croisement artérioveineux. Plus le croisement responsable de l'OBV est proche de la papille, plus le territoire concerné sera important. Le retentissement visuel de l'OBV dépend de sa topographie et de son étendue.

Les occlusions de veinules maculaires qui peuvent ne concerner qu'un petit territoire sont habituellement peu symptomatiques.

Physiopathogénie

L'artère et la veine partagent une gaine adventicielle commune à l'endroit du croisement. Pratiquement toutes les OBV sont liées à un signe du croisement.

Les pathologies associées à la survenue d'une OBV sont les mêmes que celles associées à la survenue d'une OVCR, principalement l'artérioloscérose, l'HTA et le diabète. Les OBV sont particulièrement fréquentes chez les sujets âgés de plus de 60 ans.

Aspects cliniques

La baisse de vision peut être modérée ou sévère selon l'importance et le type d'atteinte maculaire. Les mauvaises visions sont dues au stade aigu des OBV, aux hémorragies, à l'ischémie et à l'œdème maculaire. Plus tardivement, les hémorragies dans le vitré et l'œdème maculaire cystoïde sont responsables de diminution de l'acuité visuelle ; néanmoins, même en l'absence de traitement, plus de la moitié des OBV récupèrent une acuité visuelle supérieure à 5/10 à la fin de l'évolution.

Ophtalmoscopie (fig 4)

Nous avons mentionné plus haut que les signes ophtalmoscopiques des OBV étaient les mêmes que ceux des OVCR : hémorragies rétinienne, nodules cotonneux, dilatation veineuse et œdème rétinien. L'œdème papillaire est rare.

Angiographie en fluorescence

Elle contribue à apprécier l'importance de la capillaropathie, œdémateuse ou mixte (ischémique). L'importance des hémorragies profondes en flaque peut rendre l'interprétation de l'angiographie difficile.



4 Occlusion de branche veineuse temporale inférieure. Œil droit. Les hémorragies superficielles en flammèches dans le territoire concerné par l'occlusion sont associées à une dilatation veineuse.

L'œdème maculaire cystoïde est habituellement sectoriel, correspondant au territoire occlus, mais une logette centrale peut être présente. Sa persistance prolongée est la principale cause de baisse de l'acuité visuelle.

Les néovaisseaux pré-rétiniens sont fréquents, ils se développent dans les mois qui suivent l'OBV ischémique, à la limite postérieure des territoires non perfusés, dans la zone intermédiaire entre rétine ischémique et rétine perfusée. Ils se compliquent fréquemment d'hémorragie intravitréenne ; l'OBV est un des diagnostics à évoquer en priorité chez un sujet âgé présentant une hémorragie intravitréenne inexplicable.

Traitement des OBV

En dehors du traitement des facteurs de risque et d'un traitement médical (cf paragraphe « Occlusion de la veine centrale de la rétine »), plusieurs études randomisées ont démontré l'efficacité de la photocoagulation au laser.

■ Photocoagulation sectorielle

Elle est indiquée en présence d'OBV ischémique étendue à titre préventif, avant l'apparition de néovaisseaux, ou à titre curatif en présence de ceux-ci.

■ Photocoagulation en grid

La photocoagulation en grid de l'œdème maculaire est indiquée en présence d'une OBV datant de 3 mois au moins, lorsqu'une diminution de l'acuité visuelle à 5/10 ou moins est due à un œdème maculaire cystoïde.

PATHOLOGIE CAROTIDIENNE

Les signes oculaires liés à la pathologie carotidienne sont de deux types : amauroses transitoires et signes ischémiques rétinien ou du segment antérieur.

Les premiers sont très symptomatiques et donc, le plus souvent, facilement rattachés à leur étiologie.

En revanche, les syndromes d'ischémie chronique sont découverts soit à l'occasion d'un examen systématique, soit en présence de complications oculaires sévères, glaucome néovasculaire en particulier.

● Accident oculaire aigu transitoire

Encore appelé « cécité monoculaire transitoire ou amaurose fugace », il s'agit d'une perte absolue, rapide et transitoire de la vision, de début brutal, durant 2 à 10 minutes et régressant en 5 minutes à 2 heures. L'accident est complet ou partiel selon le site de l'occlusion artérielle. Il peut se limiter à un déficit du champ visuel « altitudinal » ou sectoriel en cas d'occlusion artérielle de branche.

L'examen du fond d'œil au moment de l'accident, après dilatation pupillaire, est le plus souvent normal ; parfois, il révèle un tableau d'occlusion artérielle complet, ou encore la présence d'embolies de cholestérol, plus rarement plaquettaires.

Les mécanismes en cause sont de deux ordres : d'une part thromboembolique, les microembolies proviennent de lésions ulcérées et thrombosées de la bifurcation carotidienne, de la carotide interne et exceptionnellement de la carotide externe (par le biais d'artères collatérales), d'autre part hypoxique par réduction ou interruption transitoire du flux sanguin oculaire en cas d'occlusion sévère des branches de l'aorte.

● Accidents oculaires aigus permanents

Les occlusions artérielles rétinien secondaires à un embolie carotidien homolatéral peuvent également être irréversibles et réaliser un tableau typique d'occlusion de l'artère centrale de la rétine ou de ses branches (cf paragraphe « Occlusion artérielle rétinienne »), ou plus rarement de neuropathie optique ischémique antérieure aiguë.

Les embolies peuvent également être découvertes lors d'un examen systématique. On décrit ainsi les embolies de cholestérol, les embolies plaquettaires et les embolies d'origine extracrânienne.

● Accidents oculaires chroniques

Rétinopathie dysorique

La rétinopathie dysorique est le plus souvent découverte à l'occasion d'un examen systématique. Les nodules dysoriques ou cotonneux, plus ou moins nombreux, sont le témoin d'une ischémie localisée de la couche des fibres optiques.

La rétinopathie ischémique chronique ou « rétinopathie par stase veineuse », due à une hypoperfusion chronique de la rétine, est le plus souvent symptomatique, d'autant qu'elle peut aggraver une rétinopathie d'autre origine parfois associée (rétinopathie hypertensive, diabétique, occlusion veineuse).

Les symptômes réunissent une baisse d'acuité visuelle progressive survenant le plus souvent graduellement, parfois brutalement en cas de complication aiguë (embolie, hypertonie oculaire aiguë), et une douleur orbitaire liée à l'ischémie antérieure du globe (rubéose irienne associée avec ou sans hypertonie oculaire).

L'examen du fond d'œil met en évidence des artères rétinien étroites, des veines dilatées de calibre irrégulier mais non tortueuses associées à des hémorragies intrarétiniennes, ponctuées en moyenne périphérie le plus souvent (parfois dans la région maculaire), ainsi que des microanévrismes.

Une néovascularisation du segment postérieur existe dans un tiers des cas ; les néovaisseaux prépapillaires, en dehors d'une rétinopathie diabétique ou d'une occlusion veineuse, sont très évocateurs d'une sténose carotidienne sévère.

Syndrome d'ischémie antérieure

Les signes cliniques réunissent une congestion épisclérale et un œdème cornéen. Un tableau d'uvéite antérieure se voit dans 18 % des cas et doit faire évoquer le diagnostic chez les sujets de plus de 55 ans : Tyndall de la chambre antérieure, précipités cornéens sans réaction vitréenne, mais avec atteinte du segment postérieur souvent associée.

Une rubéose irienne existe le plus souvent ; les néovaisseaux siègent au bord pupillaire et/ou au niveau de l'angle.

Enfin le glaucome néovasculaire par fermeture de l'angle peut s'associer à un tonus oculaire normal ou bas (par diminution de la production d'humeur aqueuse en rapport avec la diminution de la pression de la perfusion ciliaire).

Il s'agit d'un glaucome néovasculaire secondaire de type obstructif dû à la prolifération de néovaisseaux et d'un tissu fibreux sur l'iris et dans l'angle. Ce feutrage fibrovasculaire de l'angle induit des goniosynéchies et une élévation de la pression intraoculaire.

Le tableau clinique est brutal, avec effondrement de l'acuité visuelle, Tyndall de chambre antérieure et tonus oculaire le plus souvent élevé. Le fond d'œil ne montre pas de signe d'occlusion veineuse ou artérielle, mais un œdème chronique rétinien avec néovascularisation et ralentissement circulatoire en angiographie (lui-même secondaire au ralentissement circulatoire dans le territoire de l'artère ophtalmique).

Ces manifestations sont secondaires à une obstruction chronique de la carotide ou de l'artère ophtalmique (une obstruction carotidienne de 90 % diminue la pression de perfusion de l'artère centrale de la rétine de 50 % au moins).

● Bilan étiologique

Échodoppler des vaisseaux du cou

Il s'agit d'un examen très performant (sensibilité de 92 % et spécificité de 97 % en cas de sténose supérieure à 25 %), non dangereux, précis et dépendant de l'examineur.

Le doppler continu ou pulsé apprécie la vitesse du flux sanguin dans l'artère carotide, l'artère cérébrale moyenne et l'artère ophtalmique. Un écoulement sanguin diminué suggère une occlusion de l'artère carotide. Combiné à l'ultrasonographie, il réalise la méthode la plus précise pour identifier une atteinte carotidienne.

L'échotomographie apprécie le type d'atteinte artérielle et son potentiel emboligène (calcification, plaque ulcérée, thrombus frais). Cet examen diagnostique la grande majorité des occlusions, toutes les sténoses supérieures à 50 %, certaines sténoses inférieures à 50 % parfois non perçues en artériographie. Il permet de mettre en évidence une atteinte carotidienne dans 56 % des cécités monoculaires transitoires (non expliquées).

Artériographie

Elle n'est envisagée que si une indication chirurgicale est posée ; elle est alors systématique.

Il s'agit soit d'une artériographie conventionnelle des quatre axes (méthode la plus précise mais de morbidité non négligeable), soit d'une artériographie numérisée (*digital intravenous arteriography*, Diva), moins dangereuse mais moins fiable (ne visualisant pas les vaisseaux intracrâniens).

Bilan de l'état général

Ce bilan présente un intérêt majeur : dépister les facteurs de risque vasculaires et poser les indications thérapeutiques.

Il comprend donc la recherche d'une HTA, de troubles métaboliques (diabète, hypercholestérolémie, hypertriglycéridémie), d'une intoxication tabagique, d'une maladie cardiovasculaire (examen clinique, électrocardiogramme, radiographie de thorax), d'un accident vasculaire cérébral préalable (tomodensitométrie cérébrale révélant parfois des lésions neurologiques asymptomatiques ou des accidents vasculaires cérébraux hémorragiques) et d'un syndrome inflammatoire.

● Problèmes thérapeutiques**Histoire naturelle des accidents oculaires**

Le risque d'accident vasculaire cérébral constitué est bien inférieur (2 à 3 %) à celui existant après un accident ischémique transitoire cérébral, qui est de 8 % par an.

Quoi qu'il en soit, les patients présentant un accident ischémique transitoire oculaire ou cérébral ont aussi un risque myocardique (6 % par an d'infarctus du myocarde) et un taux de décès

équivalent (18 % à 5 ans). En effet, la cause principale des décès est l'infarctus du myocarde et non l'accident vasculaire cérébral. Aussi, l'endarterectomie n'a d'intérêt que pour prévenir l'accident vasculaire cérébral constitué mais n'améliore pas le pronostic vital.

Indications thérapeutiques**■ Traitement chirurgical**

Il s'agit le plus souvent d'une endarterectomie (95 %), parfois d'une greffe veineuse ou d'une plastie carotidienne (greffe prothétique). Celle-ci est effectuée, en l'absence de risque de haute morbidité périopératoire, par une équipe entraînée.

En cas de symptomatologie purement oculaire, les indications de la chirurgie sont larges, car le taux de décès et d'accidents vasculaires cérébraux péri- ou postopératoires est bien moindre qu'en cas de manifestations neurologiques initiales.

■ Traitement par aspirine

L'aspirine diminue le risque d'accident vasculaire cérébral de 25 % et la mortalité cardiaque de 25 % en cas d'accident ischémique transitoire.

Elle est systématiquement prescrite en postopératoire (0,2 à 0,5 g/j).

Parmi les autres antiagrégants plaquettaires, la ticlopidine a une efficacité légèrement supérieure à l'aspirine mais une moins bonne tolérance (neutropénie).

■ Traitement par anticoagulants oraux

Les anticoagulants comportent un risque hémorragique de 2 à 9 % par an malgré une bonne équilibration du traitement (saignement intracrânien le plus souvent).

Il est indiqué après un accident ischémique transitoire oculaire (et un scanner cérébral éliminant une hémorragie cérébrale) seulement chez des sujets non chirurgicaux, avec accident ischémique transitoire non contrôlé par l'aspirine, en respectant les contre-indications et pour une durée toujours inférieure à 6 mois.

■ Traitement des manifestations oculaires chroniques

Il s'agit de la photocoagulation panrétinienne isolée ou associée au traitement étiologique.

Elle est indiquée en cas de rétinopathie ischémique chronique à l'origine d'une rubéose irienne, d'une hypertonie oculaire (glaucome néovasculaire), de néovaisseaux prérétiniens ou prépapillaires, et/ou d'une ischémie rétinienne périphérique sans néovaisseaux.

Ce traitement a pour but de faire régresser les néovaisseaux papillaires et iriens ou de les prévenir.

CONCLUSION

La découverte d'une lésion carotidienne est quatre à cinq fois plus souvent réalisée à l'occasion de manifestations neurologiques qu'oculaires. En réalité, les accidents oculaires chroniques, et notamment le syndrome d'ischémie oculaire (associé à une sténose carotidienne d'au moins 80 %), restent une affection méconnue et rarement diagnostiquée en raison de l'intrication possible de plusieurs autres pathologies (occlusion de la veine centrale de la rétine, diabète, HTA).

Gilles Chaine : Praticien hospitalier,
service d'ophtalmologie, hôpital Avicenne, 125, route de Stalingrad, 93009 Bobigny cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : G Chaine. Pathologie vasculaire rétinienne.
Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Encyclopédie Pratique de Médecine, 6-0230, 1998, 8 p

R É F É R E N C E S

[1] Flament J, Storck D et al. Œil et pathologie générale. Rapport annuel de la Société française d'ophtalmologie. Paris : Masson, 1997 : 1-822

RÉTINOPATHIE DIABÉTIQUE

P MASSIN

La rétinopathie diabétique reste une cause majeure de malvoyance et de cécité en France, et c'est la première cause de cécité avant l'âge de 50 ans. Sa prévalence augmente avec la durée du diabète et le niveau de l'hyperglycémie chronique.

© Elsevier, Paris.

INTRODUCTION

La rétinopathie diabétique (RD) est une manifestation de la microangiopathie diabétique. Elle est due à deux processus pathologiques qui évoluent de façon concomitante : l'hyperperméabilité de la paroi des capillaires rétiniens, cause de l'œdème rétinien, et l'occlusion des capillaires rétiniens, responsable de l'ischémie rétinienne.

La baisse visuelle est tardive, causée par les complications de la RD.

Un examen ophtalmologique précoce dès la découverte du diabète, puis une surveillance ophtalmologique régulière tout au long de la vie du diabétique doivent permettre d'éviter l'évolution vers des complications graves de la RD.

Le traitement par laser, dont les indications sont maintenant bien codifiées, permet d'empêcher les complications de la RD proliférante et de stabiliser la baisse visuelle liée à l'œdème maculaire.

PHYSIOPATHOGÉNIE

La lésion initiale de la RD est l'épaississement de la membrane basale des capillaires rétiniens, dû à une glycosylation du collagène et à une accumulation de sorbitol intracellulaire. Il s'y associe une diminution du nombre des péricytes (cellules de soutien des capillaires rétiniens) et une diminution du nombre des cellules endothéliales. Il en résulte une dilatation capillaire, la formation de microanévrismes et une occlusion des capillaires rétiniens.

La paroi des capillaires rétiniens constitue une « barrière hématorétinienne » qui régule les échanges métaboliques entre le sang et la rétine et maintient celle-ci déshydratée et transparente. Les altérations des composants de la paroi capillaire aboutissent à la rupture de cette barrière et à l'œdème rétinien.

Les phénomènes occlusifs et œdémateux évoluent de façon concomitante, les phénomènes

occlusifs affectant surtout la rétine périphérique et les phénomènes œdémateux prédominant dans la région centrale de la rétine, la macula.

L'occlusion étendue des capillaires rétiniens, puis des artérioles rétiniennes crée une ischémie rétinienne. Lorsque celle-ci est étendue, une prolifération réactionnelle de néovaisseaux se produit à la surface de la rétine, puis dans le vitré. C'est la RD proliférante. Le stimulus exact de la néovascularisation n'est pas connu, mais l'ischémie rétinienne semble le fait important, à l'origine de la production de facteurs de croissance, stimulateurs de la néovascularisation.

Au niveau de la macula, ce sont en général les phénomènes œdémateux qui prédominent. L'accumulation de liquide dans le compartiment extracellulaire de la rétine habituellement virtuel aboutit à la constitution d'un œdème maculaire non cystoïde, puis lorsqu'il est plus important, d'un œdème maculaire cystoïde. Les exsudats sont secondaires à une diffusion de constituants plasmatiques tels que les lipoprotéines à travers la paroi des microanévrismes et des segments capillaires dilatés, et à leur précipitation dans l'épaisseur de la rétine.

HISTOIRE NATURELLE DE LA RÉTINOPATHIE DIABÉTIQUE

La RD débute par un stade de RD non proliférante, et évolue vers la RD non proliférante sévère (ou préproliférante) caractérisée par une ischémie rétinienne étendue, puis vers la RD proliférante caractérisée par la prolifération de néovaisseaux à la surface de la rétine et/ou sur la papille. Des complications peuvent alors survenir : hémorragie intravitréenne par saignement des néovaisseaux, décollement de la rétine dû à une contraction du tissu fibreux de soutien des néovaisseaux. À un stade ultime de la RD proliférante, lorsque l'ischémie rétinienne est très étendue, une prolifération de néovaisseaux sur l'iris (rubéose irienne) et dans l'angle iridocornéen peut se produire et conduire à un glaucome néovasculaire.

L'atteinte de la macula peut être également à l'origine de complications (ischémie maculaire, placard exsudatif fovéolaire, œdème maculaire cystoïde chronique) ; elle est associée aux formes de RD non proliférantes ou proliférantes.

DIAGNOSTIC

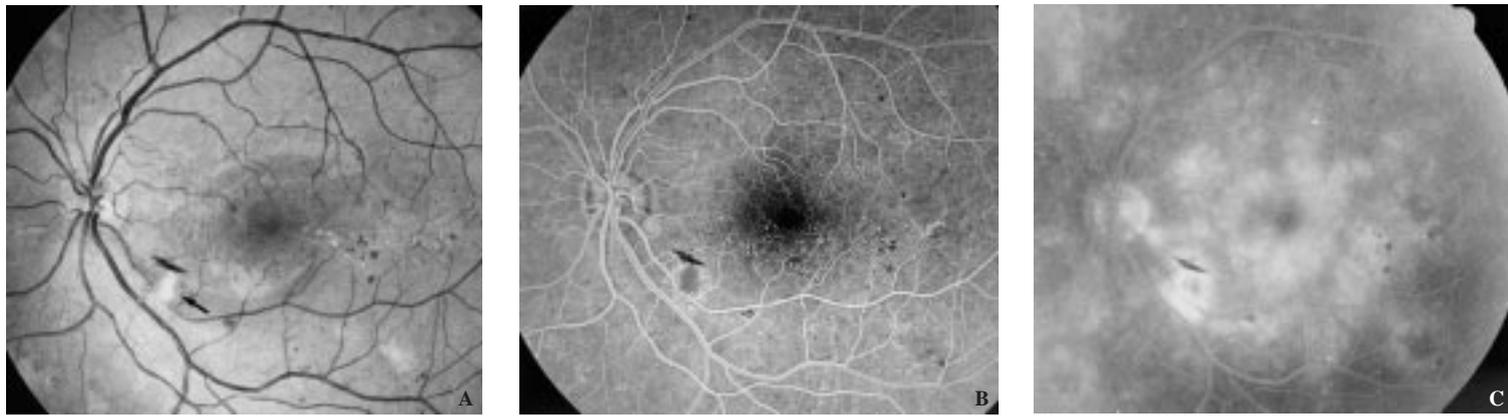
● Conduite de l'examen

La RD peut être révélée par une baisse visuelle. Celle-ci est en général tardive et ne survient qu'après une longue période d'évolution silencieuse de la RD et est causée par ses complications. La RD doit être découverte lors de l'examen ophtalmologique systématique réalisé lors de la découverte du diabète ou lors de la surveillance ophtalmologique annuelle de tout diabétique.

Dépistage de la RD

- ✓ Examen du fond d'œil systématique à la découverte du diabète. La RD ne survient en général pas avant 7 ans d'évolution du diabète chez les diabétiques de type 1, mais après 20 ans d'évolution, 90 à 95 % des diabétiques ont une RD. En revanche, 20 % des diabétiques de type 2 en ont une lors de la découverte de leur diabète.
- ✓ Fond d'œil annuel, ou plus fréquent s'il existe une RD sévère.
- ✓ Angiographie dès les premiers signes de RD.

Tout patient diabétique doit subir un examen ophtalmologique complet au moins annuel, comprenant la mesure de l'acuité visuelle, la mesure de la pression intraoculaire pour dépister un éventuel glaucome, l'examen du vitré et du fond d'œil après dilatation pupillaire (collyre à 1 % de tropicamide [Mydraticum®] et/ou collyre à 1 % de



1 Rétinopathie diabétique non proliférante.

A. Cliché sans préparation : nombreux microanévrismes et hémorragies rétiniennes, quelques exsudats maculaires, nodules cotonneux (flèche).

B. Temps artérioveineux de l'angiographie : microanévrismes, dilatation capillaire, micro-occlusions capillaires au pôle postérieur.

C. Temps tardif de l'angiographie : les diffusions à partir des microanévrismes et capillaires maculaires sont responsables d'un œdème maculaire non cystoïde.

cyclopentolate [Skiacol®] et collyre phényléphrine [Néosynéphrine®] 2,5 à 10 % sans dépasser deux instillations). L'examen du fond d'œil se fait à la lampe à fente, à l'aide d'une lentille d'examen avec ou sans contact cornéen. Il doit être complet et comprendre l'analyse soignée de la région maculaire, de la papille et de la rétine périphérique. Il permet de diagnostiquer l'existence d'une RD et de préciser son degré de gravité.

● Signes cliniques de rétinopathie diabétique

- Les microanévrismes rétiniens sont les premiers signes ophtalmoscopiques de la RD. Ils apparaissent sous forme de lésions ponctiformes rouges de petite taille.

- Les hémorragies rétiniennes ponctiformes sont parfois difficiles à distinguer des microanévrismes. L'angiographie permet de les différencier.

- Les nodules cotonneux sont des lésions blanches, superficielles et de petite taille, d'axe perpendiculaire à l'axe des fibres optiques. Ils traduisent une occlusion des artérioles précapillaires rétiniennes.

- D'autres signes, évocateurs d'ischémie rétinienne sévère, sont recherchés : des hémorragies intrarétiniennes « en flaques », de plus grande taille que les hémorragies ponctiformes ; des anomalies veineuses à type de dilatation veineuse irrégulière « en chapelet » ou de boucles veineuses ; des anomalies microvasculaires intrarétiniennes (AMIR) qui sont des dilatations et télangiectasies vasculaires développées en périphérie des territoires d'occlusion capillaire et qui seraient des néovaisseaux intrarétiniens.

- Les néovaisseaux pré-rétiniens et pré-papillaires témoignent d'une RD proliférante. Ils apparaissent sous forme d'un lacis vasculaire à la surface de la rétine ou de la papille. Les néovaisseaux pré-rétiniens se développent à la limite postérieure des territoires ischémiques.

- Enfin, l'examen clinique recherchera des complications de la RD proliférante : hémorragie pré-rétinienne ou intravitréenne témoignant d'un saignement à partir des néovaisseaux, décollement de rétine.

Maculopathie diabétique

Au niveau de la macula, l'examen clinique recherche un épaississement rétinien témoin d'un œdème maculaire. Lorsque celui-ci est important, il prend un aspect d'œdème maculaire cystoïde qui se traduit biomicroscopiquement par un épaississement de la rétine maculaire, auquel s'ajoute un aspect de microkystes intrarétiniens. Les exsudats sont des accumulations de lipoprotéines dans l'épaisseur de la rétine ; ils apparaissent sous forme de dépôts jaunes et sont habituellement disposés en couronne autour des anomalies microvasculaires dont ils sont issus (exsudats circlinés). Lorsqu'ils sont très nombreux, les exsudats ont tendance à s'accumuler dans la macula et à réaliser un placard exsudatif centromaculaire de mauvais pronostic visuel.

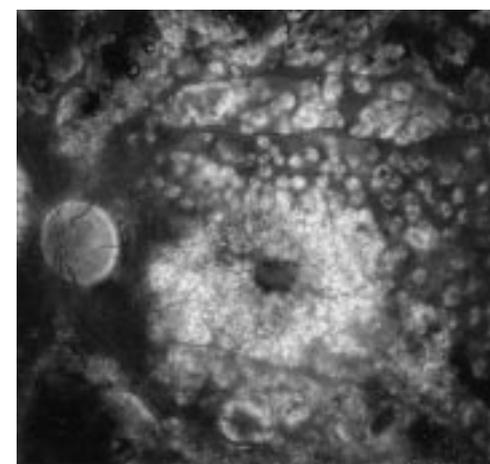
● Examens complémentaires

Examen angiographique du fond d'œil

L'angiographie en fluorescence n'est qu'un complément de l'examen du fond d'œil. Elle est réalisée lorsqu'il existe une RD. Elle objective son existence, aide à préciser son niveau de gravité, en visualisant en particulier l'étendue de l'ischémie rétinienne.

L'angiographie à la fluorescéine consiste à injecter, par voie veineuse dans le pli du coude, 5 mL de fluorescéine à 10 %, puis à observer et photographier grâce à des filtres appropriés le passage de ce colorant dans l'arbre vasculaire choroïdien et rétinien. Elle est précédée de photographies sans injection du pôle postérieur et éventuellement de la périphérie rétinienne. La séquence angiographique (après injection intraveineuse de fluorescéine) est centrée sur le pôle postérieur, des clichés périphériques sont systématiquement réalisés dans les huit champs du fond d'œil, et l'examen comporte toujours un cliché tardif, centré sur la macula, 5 minutes puis 10 minutes après l'injection de fluorescéine.

Aux stades initiaux de RD, on observe sur l'angiographie des dilatations capillaires, des diffusions de fluorescéine à travers la paroi des capillaires traduisant l'hyperperméabilité capillaire,



2 Œdème maculaire cystoïde (temps tardif de l'angiographie). Large œdème maculaire cystoïde avec nombreuses logettes microkystiques et logette centrale.

des microanévrismes souvent plus nombreux qu'à l'examen du fond d'œil, des micro-occlusions capillaires. Aux stades plus avancés de RD, l'angiographie objective l'ischémie rétinienne qui apparaît sous forme de larges plages grises hypofluorescentes, bordées par des capillaires occlus. Les néovaisseaux pré-rétiniens et pré-papillaires se traduisent par une hyperfluorescence précoce et une diffusion très intense de la fluorescéine.

Au niveau de la macula, l'angiographie permet de visualiser l'œdème maculaire non cystoïde (fig 1C), par une diffusion de la fluorescéine à partir des capillaires maculaires dans le tissu rétinien. L'œdème maculaire cystoïde se traduit par une diffusion de la fluorescéine à partir des capillaires maculaires puis, sur les clichés tardifs, par une accumulation du colorant dans les logettes microkystiques intrarétiniennes (fig 2).

Autres examens complémentaires

Ils peuvent être nécessaires dans des circonstances particulières, par exemple l'échographie du segment postérieur : utile lorsque le fond d'œil n'est pas analysable (hémorragie

Tableau I. – Classification de la rétinopathie diabétique.**Pas de RD****RD non proliférante**

- RD non proliférante minimale
- RD non proliférante modérée
- RD non proliférante sévère (ou RD préproliférante)

RD proliférante

- RD proliférante minimale
- RD proliférante modérée
- RD proliférante sévère
- RD proliférante compliquée

Maculopathie diabétique

- Exsudats
- Œdème maculaire non cystoïde
- Œdème maculaire cystoïde
- Maculopathie ischémique

intravitréenne, cataracte obturante), elle permet de diagnostiquer l'existence d'un décollement de la rétine.

CLASSIFICATION DE LA RÉTINOPATHIE DIABÉTIQUE

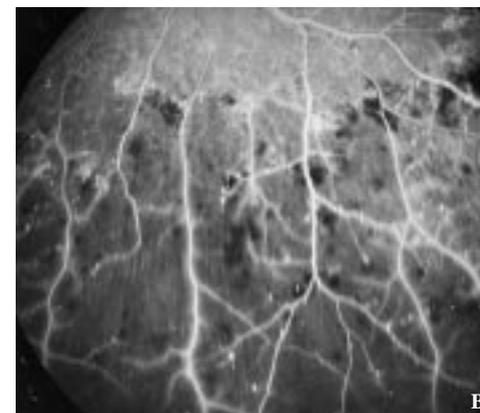
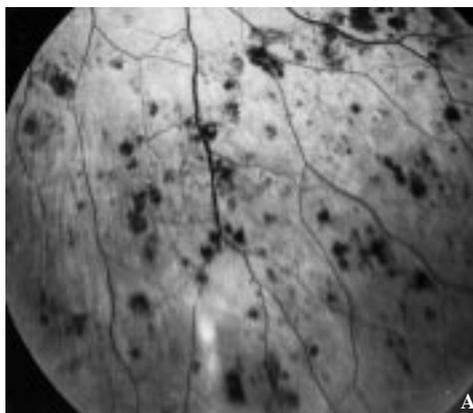
Elle est définie à partir des lésions observées au fond d'œil et/ou en angiographie. Elle définit les différents stades de la RD et donne une indication aisément compréhensible de gravité et de pronostic. La classification généralement utilisée distingue RD non proliférante et RD proliférante. Un sous-groupe appelé RD préproliférante (encore appelé non proliférante sévère) a été introduit dans la RD non proliférante ; il correspond à un stade à haut risque d'évolution vers la prolifération néovasculaire.

L'atteinte de la macula ou maculopathie fait l'objet d'une classification à part. Elle peut être associée aussi bien aux formes proliférantes que non proliférantes de RD (tableau I).

Dans la RD non proliférante (fig 1), sont diversement associés microanévrismes, hémorragies rétinienne, nodules cotonneux et, en angiographie, dilatations et diffusions capillaires, territoires d'occlusion capillaire et ischémie rétinienne. Selon le nombre de ces lésions, on qualifiera la RD non proliférante de minimale ou modérée.

La RD préproliférante (ou RD non proliférante sévère) (fig 3) est définie par l'association des signes ophtalmoscopiques évocateurs d'ischémie rétinienne sévère : anomalies veineuses nombreuses (dilatations en chapelet et boucles veineuses), hémorragies intrarétiniennes étendues, groupement d'AMIR. L'angiographie montre des territoires d'ischémie étendus en moyenne périphérie rétinienne (fig 3B).

Enfin, on parle de RD proliférante (fig 4) lorsqu'existent des néovaisseaux pré-rétiniens isolés ou multiples (RD proliférante minimale ou modérée) ou, à un stade plus sévère, des néovaisseaux prépapillaires (RD proliférante sévère). La RD proliférante compliquée est définie par l'existence d'une hémorragie intravitréenne, d'un décollement de rétine, d'une rubéose irienne ou d'un glaucome néovasculaire.



3 Rétinopathie diabétique préproliférante.

A. Cliché périphérique du fond d'œil sans préparation : on observe de nombreuses hémorragies intrarétiniennes étendues et des irrégularités de calibre veineux.

B. Angiographie : les territoires ischémiques sont bien visibles, les capillaires rétinien sont occlus, les veines rétinien sont de calibre irrégulier.



4 Rétinopathie diabétique proliférante (angiographie). Néovaisseaux prépapillaires et néovaisseaux pré-rétiniens temporaires inférieurs, laissant diffuser la fluoresceïne.



5 Exsudats circinés : couronnes d'exsudats pénétrant la région maculaire.

ÉVOLUTION

L'évolution de la RD est habituellement lente, et se fait progressivement tout au long de la vie du diabétique. Une surveillance ophtalmologique régulière doit permettre de diagnostiquer précocement la RD et de prévenir l'évolution vers les complications.

Cependant, il existe des périodes de la vie du diabétique pendant lesquelles le risque d'une évolution rapide de la rétinopathie rend nécessaire une surveillance ophtalmologique renforcée.

- La puberté et l'adolescence : chez les enfants diabétiques, la prévalence de la RD est faible. La puberté et l'adolescence constituent une période à haut risque d'évolution de la RD, et justifient une surveillance ophtalmologique renforcée.

- La grossesse : au cours de laquelle il existe un risque majoré de progression de la RD. Il est nécessaire d'examiner le fond d'œil avant, puis régulièrement au cours de la grossesse.

- La normalisation rapide de la glycémie par un traitement intensif (passage à la pompe à insuline par exemple) exige un examen ophtalmologique préalable et une surveillance rapprochée du fond d'œil. Il existe en effet, au cours et au décours de cette période, un risque accru d'aggravation de la RD.

● Maculopathie diabétique

La maculopathie ischémique désigne l'occlusion étendue des capillaires maculaires et parfois des artérols périmaculaires. Elle s'observe habituellement lors d'une RD sévèrement ischémique, préproliférante ou proliférante, et s'accompagne le plus souvent d'une très mauvaise acuité visuelle.

L'œdème maculaire non cystoïde (fig 1C), difficile à voir à l'examen biomicroscopique du fond d'œil, est objectivé par l'angiographie. Il est le plus souvent compatible avec une acuité visuelle presque normale et évolue lentement.

L'œdème maculaire cystoïde est visible à l'examen biomicroscopique et confirmé par l'angiographie (fig 2). L'acuité visuelle commence à se détériorer lorsqu'apparaît l'œdème maculaire cystoïde, mais cette détérioration est lente. Des fluctuations spontanées de ce dernier ne sont pas rares avec des périodes de rémission puis de récurrence.

Les exsudats (fig 5) sont organisés en couronne (exsudats circinés) ou centromaculaires.

– L'extraction chirurgicale de la cataracte peut entraîner une aggravation de la RD dans les semaines qui suivent l'intervention.

– Une décompensation tensionnelle ou rénale peut entraîner une aggravation de la RD.

En dehors de ces circonstances, le rythme de surveillance de la RD est fonction de sa gravité.

Surveillance de la RD

- ✓ En l'absence de RD, ou en cas de RD minime, un examen ophtalmologique annuel est suffisant.
- ✓ En cas de RD plus grave, une surveillance ophtalmologique tous les 4 à 6 mois peut être nécessaire.

TRAITEMENT DE LA RÉTINOPATHIE DIABÉTIQUE

● Traitement médical

Équilibre glycémique et tensionnel

L'effet bénéfique d'une bonne équilibration glycémique sur l'incidence et la progression de la RD a été démontré par le DCCT (*diabetic control and complications trial research group*) : l'équilibration stricte de la glycémie par insulinothérapie intensive a significativement réduit l'incidence et la progression de la RD, chez des diabétiques de type 1. L'effet bénéfique d'un bon équilibre glycémique chez les diabétiques de type 2 est également suggéré mais non encore démontré.

Un effet bénéfique de l'équilibration de la pression artérielle sur l'importance de l'œdème maculaire est probable, mais aucun essai clinique n'a montré à ce jour qu'un traitement antihypertenseur pouvait ralentir l'évolution de la RD et/ou de l'œdème maculaire.

Traitements médicamenteux

Deux études prospectives randomisées (DAMAD study et TIMAD study) ont démontré l'efficacité des antiagrégants plaquettaires pour ralentir la progression de la RD à un stade de faible gravité. Les traitements utilisés ont été dans la DAMAD, l'aspirine à la dose de 1 g/j, et dans la TIMAD, la ticlopidine à la dose de 500 mg/j. En revanche, l'efficacité des inhibiteurs de l'aldose réductase pour ralentir l'évolution de la RD n'a pu être prouvée.

● Traitement de la rétinopathie diabétique par laser

Traitement de la rétinopathie diabétique proliférante

La photocoagulation panrétinienne (PPR) est le traitement de la RD proliférante. Elle permet de réduire considérablement le risque de cécité lié à la RD proliférante, et d'obtenir la régression de la néovascularisation pré-rétinienne et/ou prépapillaire dans près de 90 % des cas.

La photocoagulation panrétinienne (PPR) consiste en une coagulation étendue de toute la surface rétinienne située entre l'arc des vaisseaux temporaux et l'équateur. Elle est réalisée en ambulatoire sous anesthésie de contact. L'utilisation de nouveaux verres de contact donnant une vue panoramique du fond d'œil, permet de réaliser la PPR dans de très bonnes conditions de visibilité, même à travers de petits orifices pupillaires. Le laser à argon (bleu-vert ou vert) est le plus souvent utilisé pour réaliser la PPR ; le laser à krypton peut être utile en cas de trouble des milieux oculaires (cataracte modérée, vitré hémorragique). La PPR doit être réalisée le plus progressivement possible (habituellement 6 à 8 séances de 500 impacts, espacées de 15 jours à 1 mois). La fréquence des séances de laser sera à adapter en fonction de la gravité de la rétinopathie proliférante et de l'urgence.

La PPR est indiquée dans tous les cas de RD proliférante. La rapidité de sa réalisation dépendra de la sévérité de la RD proliférante. L'existence d'une rubéose irienne est l'indication à une PPR urgente.

En l'absence de néovascularisation, l'indication de PPR peut être discutée au stade de RD préproliférante, à titre préventif. Elle peut être indiquée plus systématiquement à ce stade chez les patients au suivi aléatoire, où dans certaines circonstances à risque d'aggravation rapide.

Traitement par laser de la maculopathie diabétique

La photocoagulation focale des anomalies microvasculaires situées au centre des couronnes d'exsudats et responsables de l'exsudation est toujours efficace pour faire disparaître les exsudats. Elle indiquée dans tous les cas. Les exsudats se résorbent lentement et un contrôle est réalisé 4 mois après la photocoagulation.

Le traitement par laser de l'œdème maculaire cystoïde est indiqué s'il existe une baisse visuelle significative et prolongée, sans tendance à l'amélioration spontanée. Il consiste en une photocoagulation en quinconce non confluyente périfovéolaire sur toute la surface de l'œdème. Il permet au mieux un ralentissement de la baisse visuelle. Dans ce type d'œdème, certaines circonstances particulières comme une insuffisance rénale, une pression artérielle non contrôlée, un déséquilibre glycémique patent doivent faire surseoir au traitement jusqu'à correction de ces anomalies.

● Traitement chirurgical de la rétinopathie diabétique

Il est indiqué dans les cas de RD proliférante compliquée d'hémorragie intravitréenne persistante, de décollement de rétine tractionnel décollant la macula, et en cas de décollement de rétine mixte tractionnel et rhéomatogène. Il consiste en une vitrectomie avec dissection des proliférations fibrovasculaires et photocoagulation panrétinienne à l'endolaser.

À RETENIR

- ✓ Toute découverte d'un diabète, qu'il soit insulino- ou non insulino-dépendant, doit s'accompagner d'un examen ophtalmologique.
- ✓ L'équilibration stricte de la glycémie et de la tension artérielle, associée à une surveillance annuelle du fond d'œil est le meilleur traitement préventif de la RD.
- ✓ Le traitement par photocoagulation panrétinienne doit être débuté dès l'apparition d'une néovascularisation pré-rétinienne, et a fortiori prépapillaire. En revanche, il n'y a pas d'urgence à traiter par laser une maculopathie diabétique.

Pascale Massin : Praticien hospitalier,

service d'ophtalmologie, hôpital Lariboisière, assistance publique-hôpitaux de Paris, Université Paris 7, 2, rue Ambroise-Paré, 75475 Paris cedex 10, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : P Massin. Rétinopathie diabétique. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Encyclopédie Pratique de Médecine, 6-0220, 1998, 4 p

RÉFÉRENCES

[1] Early treatment diabetic retinopathy study research group. Fundus photographic risk factors for progression of diabetic retinopathy. ETDRS report number 12. *Ophthalmology* 1991, 98 : 823-833

[2] Massin P, Angioi-Duprez K, Bacin F et al. Dépistage, surveillance et traitement de la rétinopathie diabétique. Recommandations de l'ALFEDIAM. *Diabet Metabol* 1996 ; 22 : 203-209

[3] The diabetes control and complications trial research group. The effect of intensive treatment of diabetes on the development and progression of long-term complications in insulin-dependent diabetes mellitus. *N Engl J Med* 1993 ; 329 : 977-986

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES EN OPHTALMOLOGIE

G CHAINE, I BADELOW, O AUZERIE

L'examen ophtalmologique comprend différentes étapes, dont certaines sont systématiques : la mesure de l'acuité visuelle, l'examen à la lampe à fente et l'examen du fond d'œil. Les autres ne sont nécessaires que pour préciser un diagnostic, pour surveiller l'évolution d'un processus pathologique, ou dans le cadre d'un bilan préopératoire.

La mesure de l'acuité visuelle, œil par œil, de loin et de près, sans et avec correction optique, de même que l'examen du fond d'œil en ophtalmoscopie directe ou indirecte ne sont donc pas détaillés dans ce chapitre.

Pour chacun des examens complémentaires décrits dans ce chapitre, nous avons proposé une définition, nous avons décrit simplement sa réalisation et sa pénibilité éventuelle et précisé ses indications essentielles.

© Elsevier, Paris.

EXAMEN À LA LAMPE À FENTE

Définition

Examen qui a pour but d'observer les différents éléments anatomiques de l'œil. Il permet, à lui seul, de faire le diagnostic clinique de la plupart des pathologies ophtalmologiques. Il permet de prendre la tension oculaire à l'aide d'un tonomètre à aplana-tion. Il fait partie de tout examen ophtalmologique complet.

Réalisation pratique et pénibilité pour le patient

L'examen se fait à l'aide d'un biomicroscope (la lampe à fente). Ce biomicroscope oculaire a la particularité d'étudier l'œil en coupe, à l'aide d'une fente lumineuse.

L'ophtalmologiste commence par examiner le segment antérieur de l'œil, puis prend la tension oculaire.

Après instillation d'un collyre mydriatique (dilatation de la pupille en 15 minutes environ), l'ophtalmologiste va examiner le segment antérieur et le segment postérieur. La mise au point sur le fond d'œil nécessite l'interposition d'une lentille, soit asphérique sans contact avec l'œil, soit le verre à trois miroirs de Goldmann, permettant l'examen de l'ensemble de la rétine et l'angle iridocornéen (gonioscopie).

De réalisation très facile, le seul problème est lié à la vision floue rendant impossible la lecture de près après la dilatation pupillaire.

Principales pathologies décelées

Toutes les pathologies ophtalmologiques dont le diagnostic est clinique.

TONOMÉTRIE

Définition

Examen qui a pour but de mesurer la tension oculaire en mm de Hg, c'est-à-dire la pression qui règne à l'intérieur de l'œil.

Réalisation pratique et pénibilité

Effectuée de façon systématique à l'aide d'un tonomètre à aplana-tion branché sur la lampe à fente. C'est un examen très rapide, tout à fait indolore après instillation d'un collyre anesthésique.

La prise de tension à l'aplana-tion implique un contact entre le tonomètre et la cornée : les précautions d'aseptie sont nécessaires pour éviter la dissémination de microbes. Cette mesure ne doit pas être réalisée en présence d'une conjonctivite.

Les tonomètres à air pulsé évitent ce risque septique.

Intérêt pratique

La tonométrie permet de mettre en évidence des augmentations anormales de la tension oculaire qui, à long terme, peuvent faire baisser la vision si elles ne sont pas traitées (glaucome). Cet examen est systématique lors de toute consultation ophtalmologique après 45 ans.

TEST DE SCHIRMER

Définition

Examen qui a pour but de déterminer la quantité de larmes sécrétées par les glandes lacrymales.

Réalisation pratique et pénibilité

À l'aide d'un papier millimétré, placé dans le cul de sac conjonctival inférieur, on mesure le nombre de divisions imprégnées par les larmes au bout de trois minutes.

C'est un examen rapide, tout à fait anodin, sans aucun effet secondaire.

Dans certains cas de sécheresse oculaire importante, le patient peut cependant ressentir une légère sensation de brûlure pendant la durée de l'examen.

Intérêt pratique et principales pathologies décelées

Le test de Schirmer permet essentiellement de dépister la diminution de sécrétion des larmes. Il permet ainsi de porter le diagnostic de syndrome sec oculaire, pouvant conforter le diagnostic de nombreuses pathologies (lupus, sarcoïdose, Sjögren).

Il est indispensable avant toute prescription de lentilles de contact.

BREAK UP TIME

Le Break up time (BUT) permet une estimation du temps de stabilité du film lacrymal entre deux clignements.

Il nécessite l'instillation d'une goutte de fluorescéine, et est utile pour apprécier la qualité de la sécrétion lacrymale, notamment en contactologie.

RÉFRACTOMÉTRIE AUTOMATIQUE

Définition

Examen qui a pour but de déterminer la réfraction globale de l'œil et de mesurer l'importance de la myopie, de l'hypermétropie ou de l'astigmatisme.

Réalisation pratique et pénibilité

C'est un examen de routine en ophtalmologie, tout à fait anodin.

Intérêt pratique et principales pathologies décelées

La réfractométrie automatique permet le diagnostic des différents troubles de la réfraction et d'en suivre l'évolution, d'apprécier les modifications après chirurgie réfractive ou lors de la chirurgie de la cataracte. Elle facilite la prescription de lunettes.

BIOMÉTRIE

Définition

Examen qui a pour but de mesurer la longueur du globe oculaire.

Réalisation pratique et pénibilité

Examen réalisé à l'aide d'un échographe oculaire type A.

Après instillation d'un collyre anesthésique, la sonde d'écho A est directement appliquée sur la cornée. Le reste des calculs s'effectue par un traitement informatique.

L'examen est donc très court, tout à fait indolore.

Intérêt pratique

La biométrie oculaire, combinée à la mesure de la puissance dioptrique de la cornée, permet de préciser la puissance du cristallin artificiel que le chirurgien plantera après extraction de la cataracte.

ÉCHOGRAPHIE OCULAIRE

Définition

Examen qui a pour but d'étudier les structures de l'œil masquées par un milieu non transparent, par exemple lorsque la rétine est masquée par une cataracte.

L'échographie permet également de mesurer la longueur du globe oculaire et d'étudier les différentes structures de l'orbite, notamment le nerf optique et les muscles oculomoteurs.

L'écho A n'explore qu'une direction à la fois.

L'écho B étudie les structures en deux dimensions.

Réalisation pratique et pénibilité

Après instillation d'une goutte de collyre anesthésique dans chaque œil, l'ophtalmologiste applique la sonde d'échographie, ce qui est tout à fait indolore pour le patient.

Principales pathologies décelées

L'échographie est un procédé de choix en cas de perte de la transparence des milieux oculaires,

notamment en cas d'opacités cristalliniennes, cornéennes ou d'hémorragies vitréennes.

Dans ce dernier contexte, l'écho permet de rechercher un décollement de rétine (DR), un processus tumoral derrière un vitré opaque ou un cristallin opaque.

L'échographie est également utile au diagnostic de mélanome choroïdien, des autres processus expansifs intraoculaires et dans la détection de corps étrangers intraoculaires.

CHAMP VISUEL

Définition

Examen qui a pour but de déterminer la portion de l'espace que perçoit un œil immobile fixant droit devant lui.

Le champ visuel permet d'orienter le diagnostic topographique des lésions de la voie optique et en apprécier le retentissement visuel, et surtout de quantifier et de suivre l'évolution du déficit visuel.

Il explore l'ensemble des voies optiques, de la rétine jusqu'au lobe occipital.

Réalisation pratique et pénibilité

L'étude du champ visuel se fait le plus souvent à l'aide d'un appareil dit de Goldmann. Il se compose d'une coupole devant laquelle se place le patient et où apparaît un point lumineux d'intensité variable.

Lorsque le patient aperçoit le point lumineux alors qu'il fixe toujours le centre de la coupole, il le signale au médecin qui note chaque réponse sur un diagramme sous forme d'un point.

En reliant tous les points, on obtient des isoptères différents selon l'intensité du spot lumineux.

La forme de ces différents isoptères permet de déceler des pathologies.

L'examen durant 15 à 30 minutes et nécessitant une attention soutenue, on peut observer des artefacts rendant difficile l'interprétation.

Des appareils informatisés permettent actuellement un relevé automatisé plus complet du champ visuel. Mais avec les champs visuels automatisés, très pratiqués actuellement, l'examen est plus long et demande une concentration plus importante de la part des patients.

On considère ainsi que le premier champ visuel automatisé d'un patient n'a pas grande valeur et doit être interprété avec prudence par l'ophtalmologiste (faux positifs).

Par contre, quand on répète les champs visuels automatisés, on peut déceler des anomalies beaucoup plus fines qu'avec le champ visuel manuel. De plus, le système informatique permet de déceler les faux positifs et les faux négatifs et rend ainsi les résultats très fiables.

Le champ visuel ne peut être réalisé que si l'acuité visuelle est supérieure à 2/10.

Principales pathologies décelées

- Glaucome chronique à angle ouvert (GCAO).
- Neuropathies optiques.
- Syndrome de compression chiasmatique par un processus expansif, le plus souvent adénome hypophysaire.

VISION DES COULEURS

Définition

Examen qui a pour but d'évaluer la qualité de la vision des couleurs afin de détecter d'éventuelles anomalies, soit congénitales, soit dues à certaines affections oculaires touchant la rétine ou le nerf optique.

Réalisation pratique et pénibilité

- Test d'Ischiara : atlas composé de 32 planches où sont représentées, sur un fond coloré, des impressions elles-mêmes colorées. Le patient doit pouvoir les définir s'il a une vision des couleurs normale.

- Test de Farnsworth : pastilles de couleurs différentes numérotées au verso. Le patient doit les classer de la plus claire à la plus foncée.

La vision des couleurs ne peut être réalisée si l'acuité est très basse ou si le patient n'est pas coopérant.

Principales pathologies décelées

- Daltonisme (test d'Ischiara de dépistage).
- Neuropathie optique.
- Maculopathie.

VISION DES CONTRASTES

Définition

Examen qui a pour but d'étudier la sensibilité des yeux aux contrastes et de mieux explorer l'acuité visuelle.

Technique

L'examen de la vision des contrastes consiste à faire voir au patient, au lieu des lettres présentées en noir sur fond blanc communément utilisées dans les tests d'acuité, des barres dotées d'un contraste variable (réseaux).

L'intérêt de la vision des contrastes serait de déceler des anomalies fonctionnelles précoces chez des sujets conservant une acuité visuelle normale, notamment chez les glaucomateux ou les cataractes débutantes.

SCANNER ORBITAIRE

Intérêt en ophtalmologie

Le scanner orbitaire permet de mettre en évidence les différentes parois de l'orbite, le globe oculaire et en particulier les structures les plus postérieures (nerf optique, muscles oculomoteurs, glandes lacrymales ainsi que certains vaisseaux).

C'est un grand apport du scanner de pouvoir visualiser les structures les plus postérieures de l'œil et de la cavité orbitaire, jusqu'à présent difficilement accessibles.

Il est indiqué en présence d'un traumatisme orbitaire et d'une exophtalmie.

TEST DE HESS LANCASTER

Définition

Examen qui a pour but d'explorer le fonctionnement des muscles oculomoteurs.

Réalisation pratique et pénibilité

Le patient porte des lunettes avec un verre rouge et un verre vert.

L'ophtalmologiste, en projetant un faisceau lumineux rouge sur un écran mural quadrillé, observe si le patient peut superposer une tache verte sur un trait rouge. L'œil masqué par le filtre vert ne pouvant pas voir le trait rouge, si les tracés se superposent au cadre de référence du schéma, le sujet a une vision normale.

Si les tracés sont égaux mais décalés par rapport au cadre, le sujet présente un trouble de la vision des deux yeux.

Si les tracés sont inégaux, le sujet présente une pathologie des muscles de l'œil, le graphique le plus petit correspondant à l'œil présentant des troubles.

Intérêt pratique et principales pathologies décelées

En pratique, le test est très utile pour authentifier et quantifier une diplopie binoculaire.

ANGIOGRAPHIE RÉTINIENNE

L'angiographie rétinienne a pour but de photographier le fond d'œil après injection d'un colorant (la fluorescéine le plus souvent) dans une veine.

L'angiographie à la fluorescéine est la plus souvent réalisée. Dans certaines indications, l'angiographie infrarouge au vert d'indocyanine est également utile.

L'angiographie à la fluorescéine

C'est un procédé photographique rendu possible par le phénomène de luminescence.

L'angiographie permet l'analyse dynamique et topographique de la circulation rétinienne. En effet, dans les secondes qui suivent l'injection du colorant dans une veine au pli du coude, la fluorescence apparaît successivement dans les artères, les capillaires et les veines rétiniennes. En raison de la présence d'une barrière hématorétinienne interne constituée par l'endothélium vasculaire, la fluorescéine ne se diffuse pas en dehors des vaisseaux rétiniens en l'absence de processus pathologique.

La présence d'une barrière hématorétinienne externe, constituée par l'épithélium pigmenté de la rétine, marque habituellement la fluorescence émise par la choroïde et la choriocapillaire. Toutes les anomalies de cette barrière se traduisent par des anomalies des clichés angiographiques.

Technique et déroulement de l'examen

Après dilatation pupillaire (tropicamide - épinéphrine 5 % en collyre), le patient est installé assis derrière le rétinographe (appareil photographique permettant la mise au point précise sur la rétine et équipé de filtres adaptés à l'angiographie à la fluorescéine). Des clichés en lumière monochromatique du fond d'œil sont réalisés.

Puis, 5 mL de fluorescinate de sodium à 10 % sont injectés dans une veine du pli du coude, et les clichés sont réalisés dès que la fluorescence apparaît au fond d'œil, puis dans les secondes et au cours des cinq minutes suivantes.

L'examen réalise des temps précoces (temps artériel et capillaire) des régions maculaires, suivi de clichés périphériques de l'ensemble des deux rétines. Des clichés tardifs, à cinq minutes, sont souvent également réalisés.

Le résultat est obtenu sous forme de clichés photographiques noir et blanc, après développement du film négatif.

L'utilisation d'un système d'acquisition d'images numérisées permet de supprimer cette dernière étape. L'image est visible sur un moniteur immédiatement et stockée sur un disque optique.

Indication

– Anomalies vasculaires rétiniennes (rétinopathie diabétique, occlusion vasculaire, vasculite, angiomatose, prolifération néovasculaire).

– Anomalies de l'épithélium pigmenté et sous-rétiniennes (dégénérescence maculaire liée à l'âge etc).

Résultats

Les anomalies se traduisent par une hypofluorescence (par masquage ou par hypoperfusion) ou par une hyperfluorescence par diffusion ou accumulation du colorant.

Effets secondaires

La dilatation pupillaire persiste plusieurs heures après l'examen. Il est préférable que le patient ne conduise pas immédiatement.

Les téguments sont jaunes pendant quelques heures et les urines foncées.

Les incidents mineurs sont les nausées et les vomissements.

L'extravasation du colorant est due à une injection paraveineuse : elle est douloureuse.

Les incidents modérés sont le prurit, l'urticaire, et les malaises vagues.

Les accidents sévères sont l'œdème de Quincke et les conséquences cardiaques du choc vagal, avec survenue d'un infarctus du myocarde.

Malgré ces incidents dramatiques, l'angiographie à la fluorescéine reste un examen bien toléré. La prudence s'impose en cas d'antécédents allergiques sévères.

Angiographie infrarouge au vert d'indocyanine (ICG)

Elle est réalisée dans des centres spécialisés. Elle nécessite un système angiographique spécifique. Sa principale indication est la dégénérescence maculaire liée à l'âge, avec néovaisseaux sous-rétiniens de type occulte.

ÉLECTRORÉTINOGRAMME (ERG)**Définition**

Examen qui a pour but d'enregistrer l'activité électrique de la rétine, après une forte stimulation lumineuse.

Réalisation pratique et pénibilité

Après instillation de collyre anesthésique, on met en place sur chaque œil, deux « coques cornéennes » équipées d'une électrode, ainsi que deux autres électrodes sur les tempes.

Le patient est soumis à une série de flashes lumineux, puis à une lumière intense pendant trois minutes. Puis, pendant environ 25 minutes, l'activité électrique de la rétine est enregistrée.

L'examen est tout à fait indolore, mais le patient reste ébloui pendant un certain temps.

Intérêt pratique et principales pathologies décelées

L'ERG permet de confirmer un diagnostic de maladie rétinienne ou de juger de la bonne tolérance d'un traitement par antipaludéens de synthèse.

ÉLECTRO-OCULOGRAMME (EOG)**Définition**

Examen qui a pour but d'enregistrer l'activité électrique de base de l'œil (potentiel de repos) lors des mouvements oculaires.

Réalisation pratique et pénibilité

On place quatre électrodes de chaque côté des yeux, puis on demande au patient d'effectuer des mouvements oculaires réguliers.

Plusieurs enregistrements sont effectués à lumière ambiante, à lumière éblouissante, à l'obscurité.

L'examen dure environ 25 minutes et est tout à fait indolore, sans aucun effet secondaire.

L'EOG fait partie du bilan électrophysiologique des affections rétiniennes.

POTENTIELS ÉVOQUÉS VISUELS (PEV)**Définition**

Examen qui a pour but d'enregistrer les phénomènes électriques qui se produisent au niveau du cortex visuel occipital (zone du cerveau où aboutissent les sensations visuelles), après stimulation lumineuse de la rétine.

Il permet ainsi d'étudier le transport de l'activité électrique de la rétine jusqu'au cortex visuel occipital.

L'enregistrement des potentiels évoqués visuels, aide à établir un diagnostic et à suivre l'évolution d'une atteinte du nerf optique.

Technique

L'enregistrement des potentiels évoqués visuels se fait grâce à de petites aiguilles très fines, mises en place sous la peau, deux à l'arrière et en bas de la tête, et une au sommet du crâne, sensibles aux réactions électriques du cortex visuel provoquées par des flashes venus d'un appareil émetteur de lumière.

Effets secondaires

L'enregistrement des potentiels évoqués visuels ne s'accompagne d'aucun effet secondaire.

L'éblouissement dû aux flashes ne persiste que quelques minutes.

Cet examen est facilement accepté par les patients et peut être répété sans inconvénient. Il se pratique à tout âge. Cependant, chez les très jeunes enfants, une anesthésie générale est la plupart du temps nécessaire.

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES CLASSIQUES MAIS DÉSUETS**● Électrophorèse des larmes****Définition**

Examen qui a pour but de doser, en laboratoire, les différentes protéines que contiennent les larmes.

Réalisation pratique et pénibilité

Une infime quantité de larmes est prélevée et déposée sur une bandelette réactive qui donne le résultat en 2 secondes.

Intérêt pratique et principales pathologies décelées

L'électrophorèse des larmes aide à évaluer la fonction des glandes lacrymales lors des maladies inflammatoires, responsables de sécheresse oculaire.

● **Exophtalmométrie de Hertel****Définition**

Examen qui a pour but d'évaluer l'importance de l'exophtalmie.

Réalisation pratique et pénibilité

Cette mesure est effectuée à l'aide de l'exophtalmomètre de Hertel, qui correspond à une règle dotée d'un système optique.

Cet examen, tout à fait indolore, très rapide, ne s'accompagne d'aucun effet secondaire.

Intérêt pratique et principales pathologies décelées

Cet examen est surtout utile pour suivre l'évolution de l'exophtalmie basedowienne en cours de traitement. Cependant, pour évaluer de façon précise l'importance d'une exophtalmie, le scanner est devenu l'examen de référence.

OPHTALMODYNAMOMÉTRIE**Définition**

Examen qui a pour but de mesurer la pression de l'artère centrale de la rétine.

Cet examen peu fiable, peu reproductible et parfois dangereux, n'est plus pratiqué.

Réalisation pratique et pénibilité

À l'aide d'un dynamomètre qui exerce une pression sur l'œil et d'un ophtalmoscope, on surveille l'apparition et la disparition des battements de l'artère centrale de la rétine.

On obtient ainsi la pression de l'artère centrale de la rétine en fonction de la pression exercée sur le globe.

Intérêt pratique et principales pathologies décelées

Examen actuellement désuet, il était très pratiqué autrefois dans le cadre de la surveillance d'une hypertension artérielle.

Il est de plus contre-indiqué chez les patients qui ont des yeux fragilisés.

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES MODERNES HAUTEMENT SPÉCIALISÉS● **Vidéotopographie cornéenne****Définition**

Analyse vidéographique de la surface cornéenne, de sa courbure et donc de sa puissance (en dioptrie).

Réalisation pratique et pénibilité

L'examen est rapide, facile à effectuer, indolore et les résultats sont instantanés.

Le patient regarde un disque de placido placé devant son œil, dont les anneaux sont lumineux et se reflètent sur la cornée.

Une caméra vidéo enregistre l'image fournie par ce reflet. Celle-ci est transmise par un ordinateur qui repère par des points, les limites entre les différents anneaux et mesure la distance entre ces points.

Plus cette distance est courte, plus la cornée est courbée, le pouvoir dioptrique élevé, et inversement.

Ces résultats sont transcrits selon un code coloré qui donne les couleurs dans les tons chauds (rouge, orange) aux zones les plus courbées et les couleurs froides (jaune, verte, bleue) aux zones les plus plates.

Le résultat est enregistré et permet des comparaisons.

Intérêt pratique et principales pathologies décelées

■ Diagnostic et évolution d'une pathologie cornéenne :

- dystrophie cornéenne ;
- érosion récidivante ;
- kératocône.

■ Avant et après chirurgie réfractive :

- kératotomie radiaire ;
- photokératectomie au laser Excimer ;
- kératomileusis et laser Excimer (LASIK).

■ Chirurgie de la cataracte :

- dans les techniques par extraction extracapsulaire, avec astigmatisme postopératoire important.

■ Kératoplastie transfixiante.

■ Verres de contact : aide à la prescription dans les cas difficiles.

● **Microscopie spéculaire**

Technique microscopique permettant l'analyse de la densité cellulaire, de la taille et du pourcentage de cellules hexagonales de l'endothélium cornéen.

Cette technique est très utile pour apprécier la réaction endothéliale cornéenne dans diverses circonstances médicales ou chirurgicales.

En effet, la densité de cellulaires endothéliales, décroissant avec l'âge de 4 000 cellules/mm² à 2 000 cellules/mm², peut être diminuée par une agression médicale, chirurgicale ou traumatique. En dessous de 400 à 700 cellules/mm² apparaît l'œdème cornéen.

Principales indications pratiques

- Avant intervention de la cataracte, si antécédents de traumatisme, d'uvéïte ou poussées d'hypertonie oculaire, kératoplastie.
- Avant une implantation secondaire ou une explantation.

● **Scanning Laser Ophthalmoscope (SLO)****Définition**

L'ophtalmoscopie à balayage laser est un appareil hautement spécialisé, qui permet, à l'aide de faisceau laser, une exploration anatomofonctionnelle précise et quantifiable de la rétine.

Réalisation pratique et pénibilité

C'est un examen tout à fait indolore, sans aucun effet secondaire, mais réalisé seulement en milieu très spécialisé.

Ce n'est pas un examen de pratique courante et il peut encore être considéré comme expérimental.

Intérêt pratique et principales pathologies décelées

L'exploration anatomique de la rétine par le SLO permet de visualiser, au mieux, une membrane épirétinienne, de mesurer de façon précise l'étendue d'une dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA), d'étudier, en coupes très fines, l'excavation papillaire dans les GCAO...

L'exploration fonctionnelle de la rétine par le SLO permet d'étudier l'acuité visuelle d'un patient par projections de tests sur la rétine.

● **Optical coherence tomography (OCT)**

La tomographie par cohérence optique est une nouvelle technique d'imagerie diagnostique de haute résolution, non invasive, sans injection ni contact, et hautement reproductible.

L'OCT permet d'obtenir de nombreuses coupes rétiniennes de l'ordre du micron, de dimensions quasi histologiques.

Ainsi, l'OCT devrait aider à la compréhension des processus physiopathogéniques de la DMLA et des trous maculaires, et de mesurer les bénéfices des différentes thérapeutiques proposées.

Gilles Chaîne : Praticien hospitalier, chef de service.

Isabelle Badelow : Praticien hospitalier.

Olivier Auzerie : Interne des Hôpitaux.

Service d'ophtalmologie, hôpital Avicenne, 125, route de Stalingrad, 93009 Bobigny cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : G Chaîne, I Badelow et O Auzerie. Examens complémentaires en ophtalmologie. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Encyclopédie Pratique de Médecine, 6-0240, 1998, 4 p

LASERS

G CHAINE

L'œil est l'unique organe à interagir avec la lumière, l'ophtalmologie a donc été la première spécialité médicale dans laquelle les lasers ont été utilisés dans un but thérapeutique.

© Elsevier, Paris.

PHOTOCOAGULATION RÉTINIENNE

● Généralités

Historiquement, il s'agit de la première application des lasers en ophtalmologie, d'abord réalisée par des photocoagulateurs au xénon aujourd'hui abandonnés, développée considérablement grâce au laser à l'argon.

L'utilisation du laser pour la photocoagulation rétinienne nécessite des milieux transparents (absence de cataracte ou d'hémorragie intravitréenne) pour que le faisceau laser atteigne le tissu cible (couche externe de la rétine - épithélium pigmentaire - et choriocapillaire) où l'énergie produit une brûlure.

Les séances de photocoagulation au laser sont réalisées en consultation externe, après dilatation pupillaire maximale, instillation d'une goutte de collyre anesthésique et mise en place d'un verre de contact (verre à trois miroirs ou lentille asphérique) permettant une focalisation précise des impacts sur la rétine.

Les séances de photocoagulation sont peu douloureuses, sauf dans certaines indications particulières nécessitant des traitements de forte intensité.

L'ophtalmologiste, grâce à un faisceau de visée, contrôle au biomicroscope l'emplacement et le résultat de la photocoagulation. Il s'agit d'un blanchiment immédiat de la rétine, évoluant en 2 à 3 semaines vers une cicatrice pigmentée et atrophique.

Les paramètres variables de la photocoagulation sont la taille des impacts (50 μm à 500 μm), la durée des impacts (0,10 seconde à 1 seconde), la puissance délivrée (150 à 700 mW), le nombre d'impacts délivrés par séance (de 1 à 1 000) et la longueur d'onde (tableau I).

Tableau I. – Principaux types de lasers utilisés pour la photocoagulation.

Type de laser	Longueurs d'onde	Couleur
Laser à argon	488 nm ou 514 nm	Bleu-vert ou vert monochromatique
Laser à krypton	647 nm	Rouge
Laser à colorant	560 à 650 nm	Jaune - vert - rouge
Laser diode semi-conducteur	780 à 850 nm	



1 Rétinopathie diabétique : photocoagulation du pôle postérieur récent (impacts blanc crème), cicatrices pigmentées et atrophiques de photocoagulation panrétinienne ancienne.

● Indications de la photocoagulation au laser

Elles résultent toutes des effets de la photocoagulation sur la rétine :

- création de cicatrice chorioretinienne ;
- destruction de couches externes de la rétine ;
- occlusion vasculaire directe (vaisseaux rétiens ou choroïdiens).

Rétinopathie diabétique (fig 1)

■ Photocoagulation panrétinienne (PPR)

Elle consiste en la destruction, en quatre à six séances, de l'ensemble de la rétine par des impacts quasi confluents, à l'exception du pôle postérieur. Elle a fait la preuve de son efficacité pour prévenir les baisses sévères de vision liées à la prolifération

néovasculaire. Elle est indiquée en présence d'une rétinopathie diabétique proliférante (néovaisseaux prérétiniens ou prépapillaires) et, dans certains cas, en présence de rétinopathie diabétique non proliférante sévère ou préproliférante.

Les résultats sont excellents, les néovaisseaux régressent en 2 à 3 semaines après la fin du traitement, éliminant le risque d'hémorragie intravitréenne ou de décollement de rétine par traction.

Les effets secondaires sont un rétrécissement du champ visuel périphérique et une diminution de la vision nocturne définitive.

Parfois, le patient constate une diminution d'acuité visuelle, le plus souvent transitoire, liée à la majoration d'un œdème maculaire par la PPR.

■ Photocoagulation du pôle postérieur

Elle est indiquée en présence d'exsudats du pôle postérieur menaçant la région maculaire et d'œdème maculaire cystoïde durable, responsable d'une diminution de l'acuité visuelle centrale.

Le traitement consiste à placer au pôle postérieur des impacts de petite taille, non confluents sur les anomalies laissant diffuser le colorant et/ou sur les logettes d'œdème maculaire cystoïde (OMC) en respectant uniquement la foveola (300 μm centraux).

Ce traitement permet une régression des exsudats et une disparition de l'OMC. Les résultats fonctionnels sont une stabilisation ou une amélioration de l'acuité visuelle centrale.

Occlusions veineuses (OV)

Les occlusions du tronc de la veine centrale de la rétine (OVCR) de type ischémique (15 % des cas d'OVCR) sont une indication à une PPR menée rapidement pour éviter le redoutable glaucome néovasculaire. Il n'y a cependant pas dans ce cas de récupération fonctionnelle.

Les occlusions de branche veineuse ischémiques bénéficient d'une photocoagulation sectorielle pour traiter la néovascularisation pré-rétinienne.

L'OMC lié aux OV est traité par une photocoagulation du pôle postérieur.

Autres pathologies ischémiques

La drépanocytose et les vasculites occlusives sont également des indications à la photocoagulation dans la mesure où elles sont responsables de néovascularisation.

Dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA)

Les formes avec néovascularisation sous-rétinienne individualisée respectant la région fovéolaire sont des indications à une photocoagulation intense de la lame néovasculaire individualisée par l'angiographie. Les récidives sont néanmoins fréquentes. Le but du traitement est ici d'occlure les néovaisseaux sous-rétiniens (NVSR).

Prévention du décollement de rétine (DR)

Il s'agit de créer une cicatrice chorioretinienne adhérente périphérique située en arrière de lésion dégénérative potentiellement responsable de DR.

Le traitement peut être localisé ou circonférentiel. Les lésions considérées comme dangereuses sont les déchirures rétinienne et les lésions palissadiques. Néanmoins, les antécédents personnels ou familiaux de DR, considérés comme des facteurs de risque, permettent d'élargir ces indications.

Autres indications rétinienne

Les NVSR en dehors de la DMLA, en particulier chez les myopes forts, la chorioretinopathie séreuse centrale, les télangiectasies paramaculaires peuvent dans certains cas constituer les indications de photocoagulation.

Les angiomatoses rétinienne (maladie de Coats et von Hippel-Lindau) nécessitent des occlusions directes des lésions vasculaires par des séances répétées de photocoagulation pour faire régresser l'exsudation qui les accompagne.

GLAUCOME

● Glaucome chronique à angle ouvert (GCAO)

La trabéculoplastie au laser à argon (petits impacts placés dans l'angle iridocornéen en une ou deux séances) est parfois indiquée en l'absence de réponse satisfaisante à un traitement par collyre, lorsqu'une intervention chirurgicale n'est pas réalisable.

● Glaucome à angle étroit

L'iridotomie au laser YAG a désormais pratiquement supplanté l'iridectomie chirurgicale pour le traitement préventif et curatif du glaucome aigu par fermeture de l'angle.

● Autres indications

La cyclodestruction (diminution du corps ciliaire) peut être réalisée au laser YAG dans le cas de glaucomes réfractaires.

En pratique, il est important de ne pas dilater la pupille avant une séance de photocoagulation pour glaucome.

CATARACTE

Le laser n'est pas actuellement utilisable comme traitement primaire de la cataracte.

Cependant, chez 20 % des patients opérés, se produit, dans les années suivant l'intervention, une opacification de la capsule postérieure du cristallin, responsable d'une diminution de la vision.

Cette capsule peut être ouverte par des impacts de laser YAG en consultation.

CHIRURGIE RÉFRACTIVE

Le principe de la chirurgie réfractive par laser Excimer est de réaliser une photoablation de tissu cornéen, permettant de modifier la courbure cornéenne antérieure et donc le pouvoir réfractif de la cornée.

Le laser Excimer peut également être réalisé sous un volet cornéen antérieur, permettant la conservation de l'épithélium cornéen (LASIK).

Cette chirurgie est le plus souvent utilisée pour traiter la myopie, mais les autres problèmes réfractifs (astigmatisme, hypermétropie) peuvent également en bénéficier dans certaines conditions.

AUTRES APPLICATIONS THÉRAPEUTIQUES

La thérapie photodynamique consiste à réaliser une photocoagulation au laser après injection d'un agent photosensible pour la longueur d'onde du laser utilisé.

Ce type de traitement est utilisé pour le traitement des tumeurs choroïdiennes et de néovaisseaux sous-rétiniens.

Le Laser à CO₂ et Nd-YAG sont utilisés pour l'excision de lésions palpébrales, voire pour la réalisation de dacryocystorhinostomie.

LASERS DIAGNOSTIQUES

Nous citerons uniquement :

- le laser doppler vélocimétrie : technique permettant de mesurer le débit sanguin rétinien ;
- le *scanning laser ophthalmoscope* (SLO) : technique permettant de cartographier la rétine et de mesurer sa capacité fonctionnelle ;
- le *laser Cell Flare Meter* : il est utilisé pour déterminer la quantité de protéine et de cellules dans l'humeur aqueuse. Il s'agit d'une mesure quantitative de l'inflammation ;
- la tomographie en cohérence optique : cette technique permet d'obtenir des images en coupe du segment postérieur de l'œil avec une très grande résolution. Elle est particulièrement utile pour l'analyse des pathologies maculaires.

Actuellement, les lasers sont indispensables à la pratique de l'ophtalmologie.

La PPR a transformé le pronostic fonctionnel des diabétiques porteurs d'une rétinopathie proliférante, autrefois voués à la cécité.

Le développement de la chirurgie extracapsulaire de la cataracte avec implantation n'a pu se faire que lorsque le laser YAG a pu découper les capsules devenues opaques.

Enfin, la chirurgie réfractive a considérablement bénéficié en prédictibilité et en qualité de résultats grâce aux lasers.

Gilles Chaine : Praticien hospitalier, chef de service, service d'ophtalmologie, hôpital Avicenne, 125, route de Stalingrad, 93009 Bobigny cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : G Chaine. Lasers. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Encyclopédie Pratique de Médecine, 6-0330, 1998, 2 p

TRAITEMENTS LOCAUX EN OPHTALMOLOGIE

M GOLDSCHILD, C BAUDOIN

INTRODUCTION

La pharmacopée, en ophtalmologie, s'enrichit très régulièrement de nouveaux principes actifs ou de nouvelles formes galéniques d'un ancien principe actif (nouveau dosage, suppression du conservateur, apparition d'une présentation sous forme de gel...) qui permettent la réponse thérapeutique la plus adaptée à chaque cas. L'exposé suivant regroupe les principaux agents pharmacologiques utilisés en pratique ophtalmologique, avec pour but d'aider le médecin généraliste dans la compréhension de la pathologie ophtalmologique de son patient. Cet exposé permettra également de garder à l'esprit les dangers de certains traitements, s'ils sont prescrits de façon abusive et non contrôlée.

ANTISEPTIQUES

Ils ont constitué pendant longtemps le principal arsenal thérapeutique anti-infectieux. Ils agissent très rapidement (1 à 2 minutes), sur différents germes situés à la surface de l'œil (bactéries, virus, champignons). Il existe différents antiseptiques (tableau I) qui peuvent être présentés, soit comme seul principe actif, soit associés à un vasoconstricteur. L'utilisation de cette association nécessite d'en connaître les précautions d'emploi.

● Contre-indications

- Risque de glaucome par fermeture de l'angle.
- Enfant de moins de 3 ans.

● Précautions d'emploi

Éviter l'instillation répétée chez les sujets atteints de pathologie cardiologique hypertensive et chez les hyperthyroïdiens.

Les antiseptiques pourront être utilisés dans la prophylaxie de l'endophtalmie en pré- et per-opératoire, et pour éviter la survenue d'une surinfection lors d'une agression oculaire.

ANTIBIOTIQUES

● Rappels

Les antibiotiques sont des agents antibactériens, classés en bactériostatiques ou bactéricides, selon

Tableau I. – Antiseptiques locaux.

Nom commercial	Principe actif	Vasoconstricteur	Présentation
Antalyre®	chlorhexidine gluconate synéphrine tartrate	oui	Unidoses de 0,4 mL
Benzodécinium®	benzodécinium tartrate	non	Flacon de 10 mL
Bétadine 5 % sol oc®	polyvidone iodée	non	Flacon de 50 mL
Biocidan®	céthexonium bromure	non	Flacon de 10 mL Unidoses de 0,4 mL
Boroclarine®	borate de sodium acide borique phényléphrine chlorhydrate	oui	Flacon de 10 mL
Collyre Bleu Fort Laiter®	méthylthioninium chlorure naphazoline nitrate 0,05 %	oui	Flacon de 10 mL
Collyre Bleu Laiter®	méthylthioninium chlorure naphazoline nitrate 0,1 %	oui	Flacon de 10 mL
Collyrex®	thiomersal phényléphrine chlorhydrate pentosane polyester sulfurique	oui	Flacon de 10 mL
Constrillia®	tétrazolone chlorhydrate thiomersal	oui	Flacon de 10 mL
Dacrine®	hydrastinine chlorure synéphrine tartrate chlorhexidine gluconate	oui	Flacon de 10 mL
Dacryoboroline®	synéphrine tartrate borate de sodium acide borique	oui	Flacon de 10 mL
Désoméline®	hexamidine di-isétionate	non	Flacon de 10 mL
Isodril®	chlorhexidine gluconate phényléphrine chlorhydrate	oui	Unidoses de 0,4 mL
Oxyde mercurique Jaune 1 % Chauvin®	oxyde mercurique jaune	non	Pommade tube de 5g
Posine®	synéphrine chlorhydrate acide borique	oui	Flacon de 10 mL
Propionate de sodium 5 % Chibret®	propionate de sodium	non	Flacon de 10 mL
Sédacollyre®	synéphrine tartrate berbérine chlorure benzodécinium bromure	oui	Flacon de 10 mL
Sophtal®	acide salicylique chlorhexidine gluconate	non	Flacon de 10 mL
Stilla®	acide borique borate de sodium phényléphrine chlorhydrate méthylthioninium	oui	Flacon de 10 mL
Stillargol® 1 % et 5 %	protéinate d'argent	non	Flacon de 25 mL
Visiodose®	chlorhexidine gluconate phényléphrine chlorhydrate	oui	Unidoses de 0,4 mL
Visiolyre®	sulfate de cadmium sulfate de zinc phényléphrine chlorhydrate	oui	Flacon de 10 mL
Vita 3®	phényléphrine chlorhydrate sulforutoside sodique	oui	Flacon de 10 mL
Vitabact®	picloxydine	non	Flacon de 10 mL
Vitaseptol®	mercuriothiolate sodique	non	Flacon de 10 mL

Tableau II. – Antibiotiques non associés.

Principe actif	Nom commercial	Collyre	Pommade
Acide fusidique	Fucithalmic®	Non	Oui (gel)
Bacitracine	Bacitracine Martinet®	Oui	Non
Chloramphénicol	Cébénicol®	Oui	Non
Ciprofloxacine	Ciloxan®	Oui	Non
Gentamicine	Gentalline Ophtagram®	Oui	Oui
Micronomicine	Microphtha®	Oui	Non
Néomycine	Néomycine Diamant®	Oui	Oui
Norfloxacine	Chibroxine®	Oui	Non
Ofloxacine	Exocine®	Oui	Non
Oxytétracycline	Posicycline®	Oui	Oui
Rifamycine	Rifamycine Chibret®	Oui	Oui
Tobramycine	Tobrex®	Oui	Oui

qu'ils inhibent la croissance du micro-organisme ou qu'ils tuent ce dernier. Cette différence d'intensité d'action a une grande importance en clinique. En effet, l'action bactériostatique suffit le plus souvent, notamment lors d'une conjonctivite. À l'inverse, devant une infection grave (abcès ou endophtalmie), l'effet bactéricide est nécessaire. Les antibiotiques ont un spectre d'action électif, chaque antibiotique agissant sur une classe donnée de germes, d'où la nécessité d'employer des antibiotiques à large spectre et de privilégier les associations. L'association de deux antibiotiques permet d'élargir le spectre, d'inhiber l'apparition de souches mutantes résistantes, d'obtenir un effet synergique et d'augmenter la vitesse de bactéricidie.

● Voies d'administration

Collyres

Ils sont actifs en cas d'infection :

- de la conjonctive ;
- des voies lacrymales ;
- des couches antérieures de la cornée.

Ils pénètrent le plus souvent mal dans la cornée non ulcérée et dans la chambre antérieure.

Leur durée d'action est brève, ce qui nécessite des instillations fréquentes pour être efficaces : de 4 à 8 fois par jour et parfois plus en cas d'infection sévère (toutes les heures, voire en irrigation continue en milieu hospitalier).

Pommades

Elles pénètrent mieux la cornée que les collyres et leur durée d'action est plus longue. Cependant, elles sont d'un emploi peu agréable du fait du brouillard visuel qu'elles occasionnent, et sont plus allergisantes que les collyres. Elles sont le plus souvent prescrites en complément de ceux-ci, notamment le soir au coucher.

Les différentes spécialités et modes de présentation sont résumés dans les tableaux II et III.

● Règles de prescription

Les antibiotiques locaux doivent être prescrits à bon escient, sous peine de voir augmenter la sensibilisation allergique et les résistances.

Il faut savoir suspecter le germe sur des arguments de fréquence, sur le tableau clinique ou après prélèvement bactériologique.

Il faut, de première intention, prescrire le plus précocement possible une mono-antibiothérapie à large spectre, de façon intense (une instillation toutes les 2 à 3 heures), en particulier pour les abcès de cornée, (une irrigation continue de collyres antibiotiques est alors nécessaire), ininterrompue pendant une durée suffisante. La symptomatologie s'efface habituellement au bout de 3 à 5 jours, mais il faut cependant insister sur la nécessité absolue de poursuivre le traitement à dose efficace pendant au moins 8 jours.

D'autre part, en cas d'association d'antibiotiques, il faut éviter d'associer deux antibiotiques de la même classe, ou un antibiotique bactéricide et un antibiotique bactériostatique.

Indication

Les antibiotiques locaux sont indiqués dans les infections de l'œil et de ses annexes :

- infections palpébrales et des voies lacrymales ;
- conjonctivites et kératoconjonctivites ;
- ulcères de cornée ;
- uvéites ;
- endophtalmies.

Contre-indications

Elles sont représentées par :

- les allergies connues ;
- le chloramphénicol chez le nouveau-né (risque d'aplasie médullaire lors d'une administration ultérieure de l'antibiotique par sensibilisation) et en cas d'aplasie médullaire.

Les incidents et accidents sont représentés par l'apparition d'allergie locale, voire à distance, et par le risque de sélection de souches résistantes.

ANTI GLAUCOMATEUX

● Rappels

Les traitements antiglaucomateux actuels ont pour but d'abaisser la pression intraoculaire à des valeurs compatibles avec une bonne tolérance du nerf optique. Les principaux collyres utilisés dans le

Tableau III. – Antibiotiques associés.

Principe actif	Nom commercial	Collyre	Pommade
Association de deux antibiotiques			
Néomycine + polymyxine B	Cébémixine®	Oui	Oui
Framycétine + polymyxine B	Polyfra pommade ophthalmique®	Non	Oui
Kanamycine + polymyxine B	Stérimycine®	Non	Oui, unidoses
Association antibiotique + corticoïde			
Dexaméthasone + oxytétracycline	Sterdex®	Non	Oui, unidoses
Dexaméthasone + néomycine	Chibro-cadron® Dexagrane®	Oui Oui	Non Non
Dexaméthasone + framycétine	Frakidex®	Oui	Oui
Bétaméthasone + gentamicine	Gentasone®	Oui	Oui
Dexaméthasone + chloramphénicol	Cébédexacol®	Oui	Non
Association de deux antibiotiques + corticoïde			
Hydrocortisone + bacitracine + colistine	Bacicoline®	Oui	Non
Dexaméthasone + néomycine + polymyxine	Maxidrol®	Oui	Oui
Association antibiotiques + vasoconstricteur			
Framycétine + phényléphrine + méglumine	Néoparyl-Framycétine®	Oui	Non
Framycétine + polymyxine B + synéphrine	Polyfra®	Oui	Non
Association antibiotique + antiseptique			
Prednisolone + chlorhexidine	Désocort®	Oui	Non

Tableau IV. – Classification pharmacodynamique des bêtabloquants.

Dénomination commune internationale	Sélectivité	Activité sympathomimétique intrinsèque	Activité stabilisante de membrane
Bupranolol	$\beta 1 \beta 2$	Non	Oui
Lévobunolol	$\beta 1 \beta 2$	Non	Non
Métipranolol	$\beta 1 \beta 2$	Non	Non
Timolol	$\beta 1 \beta 2$	Non	Non
Béfunolol	$\beta 1 \beta 2$	Oui	Non
Cartéolol	$\beta 1 \beta 2$	Puissante	Non
Pindolol	$\beta 1 \beta 2$	Puissante	Non
Bétaxolol	$\beta 1$	Non	Non

traitement du glaucome agissent au niveau des récepteurs spécifiques du système nerveux végétatif sympathique et parasympathique. La résorption de l'humeur aqueuse se fait à 80 % par la voie trabéculaire, et à 20 % par la voie uvéosclérale. Si l'on classe les collyres antiglaucomeux selon leur action sur les mouvements de l'humeur aqueuse, on distingue deux catégories :

- les antiglaucomeux qui augmentent l'écoulement de l'humeur aqueuse : myotiques parasympatholytiques (pilocarpine, carbachol, acéclidine), les sympathomimétiques alpha et bêta adrénergiques (Glauposine®, Eppy®, Propine®), les analogues de prostaglandines (Latanoprost®) ;
- les antiglaucomeux qui diminuent la sécrétion d'humeur aqueuse : les sympatholytiques (bêtabloquants), les α -2 agonistes (Iopidine®, Alphagan®), les inhibiteurs de l'anhydrase carbonique (Trusopt®).

● Bêtabloquants

Rappels

Les collyres bêtabloquants représentent le traitement principal, et le plus souvent de première intention, du glaucome. Ils diminuent la pression intraoculaire par diminution du débit ciliaire d'humeur aqueuse. L'instillation d'un collyre bêtabloquant dans le cul de sac conjonctival inférieur, va entraîner un passage systémique non négligeable, ainsi que des effets systémiques expliquant les contre-indications et les précautions d'emploi de ces collyres.

Les bêtabloquants sont classés selon trois propriétés (tableau IV) :

- sélectivité, qui correspond à la faculté de bloquer uniquement les récepteurs $\beta 1$ ou $\beta 2$;
- activité sympathomimétique intrinsèque (ASI), qui permet paradoxalement une faible stimulation du récepteur adrénergique, ce qui pourrait éviter certains effets secondaires en particulier vasculaires ;
- activité stabilisante de membrane (ASM), qui est responsable d'une anesthésie cornéenne.

Règles de prescription

Les collyres bêtabloquants sont indiqués dans le traitement du glaucome chronique à angle ouvert, l'hypertonie oculaire primitive ou secondaire.

Ils sont absolument contre-indiqués en cas d'antécédent d'asthme, d'insuffisance cardiaque

congestive, de bloc auriculoventriculaire, de bradycardie importante (< 45-50 batt /min), de syndrome de Raynaud.

Leur utilisation implique la surveillance des signes d'insuffisance cardiaque ; elle sera prudente chez le bronchopathe chronique obstructif et en cas de diabète non équilibré. Une surveillance particulière est nécessaire chez les patients prenant déjà des bêtabloquants par voie générale.

Au total, avant toute prescription de collyre bêtabloquant, le patient sera soigneusement interrogé sur ses antécédents généraux.

La plupart des bêtabloquants se présentent sous deux ou trois dosages, le plus souvent en flacon. La présentation sous forme de flacon peut contenir le bêtabloquant seul ou en association avec un myotique (tableau V). Ils sont le plus souvent administrés à la posologie d'une instillation deux fois par jour, à 12 heures d'intervalle. Certaines préparations permettent une instillation unique quotidienne (le principe actif étant alors associé à une gomme qui prolonge le temps de contact cornéen). D'autres présentations (unidoses ou flacon

avec filtre ABAK) ont l'avantage de ne pas contenir de conservateur, ce dernier pouvant être allergisant ou toxique au long cours.

● Myotiques

Ce sont des collyres parasympathomimétiques, dont le chef de file est la pilocarpine, alcaloïde de la feuille de Jaborandi. Ils augmentent l'évacuation de l'humeur aqueuse en provoquant un myosis et la contraction du muscle ciliaire.

Les myotiques parasympathomimétiques provoquent des effets secondaires, essentiellement locaux, à type de baisse d'acuité visuelle, de gêne à la vision nocturne, de vasodilatation conjonctivale, de modification du champ visuel (d'où la nécessité de les arrêter quelques jours avant la réalisation d'un examen du champ visuel), d'augmentation de la sécrétion lacrymale. Ils doivent être employés avec précaution chez le fort myope, en raison du risque de décollement de rétine qu'ils augmentent par traction du muscle ciliaire sur la rétine périphérique.

Parasympathomimétiques directs (tableau VI)

Ils sont au nombre de trois : la pilocarpine, l'acéclidine, le carbachol. Ils sont indiqués en cas de glaucome par fermeture de l'angle pour refermer le sphincter irien après diminution de l'hypertonie, et en cas de glaucome chronique à angle ouvert. Dans cette dernière indication ils sont instillés 3 fois par jour. Leur principale contre-indication est représentée par l'iridocyclite.

Sympathomimétiques indirects (tableau VII)

Ils sont représentés par les anticholinestérasiques et essentiellement par la phospholine. Elle est indiquée en cas de glaucome chronique à angle ouvert, et de glaucome de l'aphaque.

Les deux contre-indications principales sont représentées par le glaucome par fermeture de l'angle et la myopie forte.

Tableau V. – Bêtabloquants oculaires.

Principe actif	Nom commercial	Dosage	Présentation
Bêtabloquants seuls			
Béfunolol	Bentos®	0,25 % - 0,5 %	Flacon, unidoses
Lévobunolol	Bétagan®	0,1 % - 0,5 %	Flacon
Métipranolol	Bétanol®	0,1 % - 0,3 % - 0,6 %	Flacon
Bétaxolol	Bétoptic®	0,25 % - 0,5 % - 0,25 %	Flacon, unidoses
Cartéolol	Cartéol®	1 % - 2 %	Flacon
Timolol	Digaol® Gaoptol® Nyolol® Ophim® Timoptol® Timoptol LP®	0,25 % - 0,5 % 0,25 % - 0,5 % 0,25 % - 0,5 % 0,25 % - 0,5 % 0,1 % - 0,25 % - 0,5 % 0,25 % - 0,5 %	Flacon, unidoses Flacon, unidoses Flacon Unidoses Flacon Flacon
Bêtabloquants associés			
Timolol + pilocarpine	Timpilo 2®	0,5 % + 2 %	Flacon
Timoptol + pilocarpine	Timpilo 4®	0,5 % + 4 %	Flacon
Timoptol + pilocarpine	Pilobloq®	0,5 % + 2 %	Flacon
Cartéolol + pilocarpine	Carpilo®	2 % + 2 %	Flacon

Tableau VI. – Myotiques parasymphométiques directs.

Principe actif	Nom commercial	Dosage	Présentation
Acéclidine	Glaucostat®	2 %	Flacon
Carbachol	Isopto®-Carbachol	1,5 % - 3 %	Flacon
Pilocarpine	Chibro®-Pilocarpine	1 % - 2 %	Flacon
	Isopto®-Pilocarpine	1,5 % - 3 %	Flacon
	Pilo 1®	1 %	Flacon
	Pilo 2®	2 %	Flacon
	Pilocarpine Martinet® Pilocarpine Faure®	1 % - 2 % - 3 % 1 % - 2 %	Flacon Unidoses

Tableau VII. – Myotiques parasymphométiques indirects.

Principe actif	Nom commercial	Dosage	Présentation
Écothiopate iodure	Phospholine Iodide®	0,03 %	Flacon

Tableau VIII. – Antiglaucmateux sympathomimétiques.

Principe actif	Nom commercial	Dosage	Présentation
Épinéphrine	Eppy®	1 %	Flacon
Dipivéphrine	Propine®	0,10 %	Flacon
Apraclonidine	Iopidine®	0,50 %	Flacon, unidoses

● Sympathomimétiques

Ce sont des collyres qui stimulent les récepteurs alpha et bêta. On distingue les sympathomimétiques alpha et bêta-stimulants (épinéphrine et dipivéphrine), et les sympathomimétiques alpha-2 agonistes (apraclonidine, brimonidine). Ils entraînent une diminution de la sécrétion ciliaire d'humeur aqueuse et une augmentation de la facilité d'écoulement.

Ils sont indiqués essentiellement en cas de glaucome chronique à angle ouvert, à la posologie de une goutte deux fois par jour. Leur emploi est formellement contre-indiqué en cas de glaucome à angle fermé, en raison de la dilatation pupillaire qu'ils induisent.

Leurs effets secondaires sont nombreux et imposent parfois l'arrêt du traitement. Localement, il peut exister une hyperhémie conjonctivale, une discrète mydriase, une réaction allergique plus ou moins intense, des dépôts noirâtres conjonctivaux en cas d'instillation très prolongée, une maculopathie œdémateuse chez l'aphaque. Leur passage dans la circulation systémique peut entraîner l'apparition de tachycardie, d'extrasystoles, d'hypertension artérielle (HTA).

Les différentes présentations sont résumées dans le tableau VIII.

● Autres traitements

Le chlorhydrate de dorzolamide (Trusopt®) est un inhibiteur local de l'anhydrase carbonique, qui ne présente pas les effets secondaires généraux de cette classe de médicaments, donné par voie orale ou parentérale (essentiellement l'acétazolamide : Diamox®). Les effets indésirables sont essentiellement locaux, à type de conjonctivite, inflammation palpébrale, larmoiement, prurit oculaire. Il peut être

administré, dans le traitement d'une hypertension oculaire ou dans celui du glaucome à angle ouvert, soit en monothérapie (à la dose de trois fois par jour), soit en bithérapie associée à un bêtabloquant (à la dose de deux fois par jour).

Très récemment, est apparue une nouvelle classe médicamenteuse qui va probablement révolutionner le traitement du glaucome : les analogues des prostaglandines. Ce principe actif ne modifie pas la production d'humeur aqueuse dans l'œil, mais entraîne une augmentation de l'évacuation de celle-ci par augmentation du débit uvéoscléral. Son efficacité semble excellente et l'association aux autres collyres antiglaucmateux reste possible. Le principal inconvénient de cette drogue est l'apparition d'une pigmentation irienne chez les sujets porteurs d'un iris vert ou bleu cerclé d'une collerette brune. Ce nouveau traitement est donné en seconde intention, en cas d'échec ou de

contre-indication des traitements classiques. La posologie optimale est une instillation par jour, le soir.

● Associations

Les associations d'antiglaucmateux regroupent, au sein d'un même flacon, différents principes actifs complémentaires.

Ces associations sont de deux types :

- cholinergique et adrénergique ;
- cholinergique et bêtabloquant.

Les cholinergiques associés aux adrénergiques agissent en augmentant la facilité d'écoulement de l'humeur aqueuse.

Les cholinergiques associés aux bêtabloquants diminuent la sécrétion d'humeur aqueuse, et augmentent la facilité d'écoulement de l'humeur aqueuse par l'effet myotique.

Les différentes présentations commercialisées sont regroupées dans le tableau IX.

ANTI-INFLAMMATOIRES

● Anti-inflammatoires non stéroïdiens

Les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS), inhibent la production de prostaglandines, par inhibition de la cyclo-oxygénase. Les différents principes actifs disponibles en ophtalmologie, ainsi que les formes de présentations sont résumés dans le tableau X.

Les AINS sont indiqués dans l'inhibition du myosis au cours de la chirurgie de la cataracte, la prévention de l'inflammation après chirurgie de la cataracte et du segment antérieur, et dans le traitement des manifestations douloureuses liées à la photokératectomie réfractive au cours des 24 premières heures. La tolérance est bonne, l'efficacité est comparable à celle des corticoïdes sans leurs effets secondaires. Il peut cependant exister des réactions allergiques locales au principe actif.

● Anti-inflammatoires stéroïdiens

Mode d'action

Les corticoïdes sont de puissants anti-inflammatoires, très utilisés en ophtalmologie, qui diminuent l'infiltration tissulaire et l'œdème. D'autre

Tableau IX. – Autres antiglaucmateux.

Principe actif	Nom commercial	Dosage	Présentation
Dorzolamide	Trusopt®	2 %	Flacon
Latanoprost	Xalatan®	0,005 %	Flacon

Tableau X. – Les anti-inflammatoires non stéroïdiens.

Principe actif	Nom commercial	Dosage	Présentation
Indométacine micronisée	Indocid Collyre®	1 %	Flacon
Indométacine	Indocollyre 0,1 %®	0,10 %	Flacon
Flurbiprofène	Ocufer®	0,03 %	Flacon, unidoses
Diclofénac	Voltarène®	0,10 %	Flacon, unidoses

Tableau XI. – Anti-inflammatoires stéroïdiens.

Principe actif	Nom commercial	Dosage	Présentation
Corticoïdes locaux non associés			
Dexaméthasone	Cébédex® Maxidex®	0,1 %	Flacon
Fluorométholone	Flucon®	0,1 %	Flacon
Médrysone	Médrysone Faure®	1,05 %	Flacon
Prednisolone	Solucort® Ophtha		Flacon
Principe actif	Nom commercial	Collyre	Pommade
Corticoïdes locaux associés			
Dexaméthasone + oxytétracycline	Sterdex®	Non	Oui, unidoses
Dexaméthasone + néomycine	Chibrocadron® Dexagrane®	Oui, flacon Oui, flacon	Non
Dexaméthasone + framycétine	Frakidex®	Oui, flacon	Oui, tube
Dexaméthasone + chloramphénicol	Cébédexacol®	Oui, flacon	Non
Dexaméthasone + néomycine + polymyxine B	Maxidrol®	Oui, flacon	Oui, tube
Triamcinolone + néomycine	Cidermex®	Non	Oui, tube
Bétaméthasone + gentamycine	Gentason®	Oui, flacon	Oui, tube
Hydrocortisone + bacitracine + colistine	Bacitracine®	Oui, flacon	Non
Prednisolone + chlorhexidine	Désocort®	Oui, flacon	Non

part, ils inhibent la prolifération fibroblastique, et donc la phase de cicatrisation d'une plaie. Ils diminuent également la prolifération néovasculaire.

Les corticoïdes sont classés en corticoïdes naturels (cortisol et cortisone), et en corticoïdes de synthèse, dont l'effet anti-inflammatoire est supérieur à celui des corticoïdes naturels.

Ainsi, on distingue, selon une activité anti-inflammatoire décroissante :

- la dexaméthasone ;
- la prednisolone ;
- la fluorométholone ;
- l'hydrocortisone ;
- la médrysone.

Les corticoïdes en collyre sont utilisés seuls, ou en association avec des antibiotiques ou un antiseptique. Les différentes présentations ophtalmologiques sont résumées dans le tableau XI.

Mode d'emploi

L'emploi d'une corticothérapie locale nécessite une stricte surveillance ophtalmologique.

Les contre-indications sont représentées par toutes les affections oculaires risquant d'être aggravées par les corticoïdes :

- conjonctivites infectieuses bactériennes, mycosiques ou tuberculeuses ;
- kératoconjonctivites herpétiques, zostériennes ou mycotiques ;
- ulcérations de cornée ;
- glaucome chronique à angle ouvert.

Les effets secondaires ne sont pas anodins et comportent le retard de cicatrisation des affections cornéennes avec perte de substance, une aggravation d'une infection virale, mycotique ou

bactérienne avec risque de perforation cornéenne iatrogène (ce qui explique le danger d'une corticothérapie systématique devant tout œil rouge). Il existe également un risque d'apparition d'hypertonie oculaire, voire de glaucome cortisonique, en cas d'utilisation prolongée, ainsi que de cataracte cortisonique sous-capsulaire postérieure.

ANTI-ALLERGIQUES

Les manifestations allergiques au niveau de la sphère ophtalmologique tendent à prendre une place de plus en plus importante dans la pathologie et la thérapeutique oculaires. Une meilleure connaissance de la physiopathologie, de l'épidémiologie et de la nosologie permet une

meilleure prise en charge. Le médiateur le mieux connu pour son rôle dans le déclenchement des phénomènes allergiques est l'histamine, qui est libérée lors de la dégranulation des mastocytes conjonctivaux. Elle est responsable de l'apparition d'une vasodilatation, de la libération d'acide arachidonique, dont le métabolisme va aboutir à la production d'autres médiateurs non histaminiques mais tout aussi pro-inflammatoires, et favorisant le maintien de la réaction allergique.

Le premier acte thérapeutique devant toute pathologie supposée d'origine allergique est l'interrogatoire du malade à la recherche du ou des facteurs déclenchants éventuels.

Ainsi, associé à l'éviction de l'allergène, un traitement anti-allergique symptomatique peut être prescrit. Les anti-allergiques agissent, soit par mécanisme directement antihistaminique anti H1, soit en inhibant la dégranulation des mastocytes par stabilisation de la membrane de ceux-ci. En cas d'inefficacité des anti-allergiques classiques, il est possible d'avoir recours à la corticothérapie locale. Les principaux anti-allergiques utilisés, ainsi que leurs présentations, sont résumés dans le tableau XII. Ils sont prescrits dans les phases aiguës d'allergie oculaire, mais aussi sur de plus longues périodes, en traitement préventif lorsque l'allergène est connu, notamment en cas d'allergie aux pollens.

CICATRISANTS CORNÉENS

L'apparition d'une lésion cornéenne peut être le fait d'un mécanisme lésionnel direct et/ou indirect. Les phénomènes de cicatrisation mettent en jeu des mécanismes spécifiques à la fois biochimiques (libération de médiateurs par le tissu lésé), et mécaniques (détersion des débris, réorganisation de l'architecture épithéliale et remodelage du stroma). Le but de ces phénomènes de cicatrisation est la restitution de la fonction de barrière de l'épithélium cornéen et de la fonction optique de la cornée. Les cicatrisants ont pour but de favoriser et d'accélérer cette cicatrisation. Il s'agit le plus souvent de principes actifs favorisant l'anabolisme protidique, parfois associés à des véhicules long contact (dextran) qui potentialisent l'effet du cicatrisant. Parfois une action anti-exsudative et anti-inflammatoire est également associée à l'action

Tableau XII. – Anti-allergiques locaux.

Principe actif	Nom commercial	Dosage	Présentation
Acide cromoglicique	Cromédil®	2 %	Flacon
	Cromoptic®	2 %	Flacon
	Opticron®	2 %	Flacon, unidoses
Acide N-acétyl-aspartyl-glutamique	Naaxia®	4,9 %	Flacon, unidoses
	Naabak®	4,9 %	Flacon ABAK
Brophéniramine Phényléphrine	Martigène®	1 %	Flacon
Lévocabastine	Lévophta®	0,05 %	Flacon
Lodoxamide	Almide®	0,10 %	Flacon, unidoses
Nédocromil	Tilavisi®	2 %	Flacon

Principe actif	Nom commercial	Présentation
<i>L</i> -hydroxyproline <i>L</i> -aspartate de <i>K</i>	Amicic®	Flacon
Iodohéparinate de sodium	Dioparine®	Flacon
Acétylcystéine	Euronac® 5 % Gennac®	Flacon
Nandrolone	Kératyl®	Flacon
Octylphénolpolyoxyéthylène distéarate de polyéthylène glycol	Ophthaloxane®	Flacon
Adénosine, thymidine cytidine, uridine, guanosine 5'	Vitacic®	Flacon, unidoses
Rétinol	Vitamine A	Flacon et pommade
Cyanocobalamine	Vitamine B ₁₂	Flacon

trophique (Dioparine®). Une autre approche thérapeutique et originale est l'utilisation d'acétylcystéine (Euronac®, Gennac®) qui a une action anticollagénase puissante, la collagénase étant une enzyme sécrétée en abondance lors de toute lésion de l'épithélium cornéen et provoquant une dégradation des fibres de collagène cornéen. Les différents cicatrisants cornéens, ainsi que leurs présentations sont résumés dans le tableau XIII. Ils sont prescrits à la posologie de quatre à cinq instillations par jour pendant une semaine.

SUPPLÉANCE LACRYMALE

L'insuffisance lacrymale est une cause fréquente de consultation en ophtalmologie. Elle peut être d'emblée signalée par le patient qui est déjà suivi pour cela, ou bien elle est découverte après un examen complet et un interrogatoire recherchant des facteurs de risque ou favorisants (tels que la prise de médicaments inducteurs de sécheresse oculaire, l'existence d'un rhumatisme inflammatoire souvent associé à un syndrome sec général). Le traitement de l'œil sec repose sur l'administration d'un substitut des larmes, initialement sous forme de collyre puis plus récemment sous forme de gel. Les principes actifs et leurs modes de présentation sont résumés dans le tableau XIV.

MYDRIATIQUES

Le myosis et la mydriase sont régis par l'action du dilatateur de l'iris (commande sympathomimétique), et du sphincter irien (commande parasympathique). Ainsi, les collyres dilatateurs sont soit des parasympatholytiques, soit des sympathomimétiques. Les parasympatholytiques entraînent une mydriase passive et une paralysie de l'accommodation. Les sympathomimétiques entraînent une mydriase active sans action cycloplégique. Les différents principes actifs ainsi que leurs présentations sont résumés dans le tableau XV.

Les mydriatiques sont utilisés pour :

- l'examen du fond d'œil : on utilise, dans ce cas, des mydriatiques d'action rapide et brève (Mydriaticum® et Néosynéphrine®) ;

- l'étude de la réfraction chez l'enfant strabique ou non : dans ce cas, il est absolument nécessaire d'obtenir une paralysie complète de l'accommodation (atropine ou Skiacol®) ;

- la mydriase thérapeutique lors d'inflammation du segment antérieur de l'œil, avant et après chirurgie du segment antérieur (extraction de cataracte) ou postérieur.

La contre-indication absolue, pour tous les mydriatiques, est l'existence d'une chambre antérieure peu profonde et d'un angle iridocornéen étroit, du fait du risque de déclenchement d'une crise de glaucome aigu par fermeture de l'angle. Par ailleurs, l'atropine peut entraîner des réactions allergiques qui lui feront préférer la Duboisine® dans ces cas-là. En cas d'antécédents d'épilepsie, de convulsions néonatales, et chez les enfants de moins d'un an, le Skiacol® est contre-indiqué.

D'autre part, on évitera de prescrire des sympathomimétiques chez les sujets ayant des pathologies cardiovasculaires, en raison du risque d'hypertension artérielle et de troubles du rythme cardiaque.

Principe actif	Nom commercial	Présentation
Chlorure de sodium	Chlorure de Sodium Faure® 0,9 % Hydralarm® Larmes artificielles® 5,6 mg /0,4 mL Larmes artificielles Martinet® Unilarm®	Flacon, unidoses Unidoses Unidoses Flacon Unidoses
Dextran chlorhexidine	Dialens®	Flacon
Polyvilone	Dulcilarmes®	Flacon, unidoses
Chondroïtine	Lacrypos®	Flacon
Alcool polyvinylique + chlorure de sodium	Liquifilm® larmes artificielles Allergan®	Flacon
Méthylcellulose	Méthylcellulose 1 % Chibret®	Flacon
Carmellose	Celluvisc®	Unidoses
Carbomère 934 P	Gel-larmes® Lacryvisc®	Tube de 10g Tube de 5 et 15g, unidoses
Carbopol 940	Lacrigel®	Tube de 5g et 10g
Carbomère 940	Lacrinorm®	Tube de 10g

Principe actif	Nom commercial	Dosage	Présentation
Atropine	Sulfate d'atropine Martinet® Atropine Faure® Chibro-Atropine®	0,3 % - 0,5 % - 1 % 0,5 % - 1 % 0,5 % - 1 %	Flacon Unidoses Flacon
Hyosciamine	Sulfate de Duboisine®	1 %	Flacon
Homatropine	Isopto-Homatropine®	1 %	Flacon
Tropicamide	Mydriaticum® Tropicamide Faure®	0,05 % 0,05 %	Flacon Unidoses
Phényléphrine	Néosynéphrine Chibret® Néosynéphrine Faure® Néosynéphrine®	10 % 5 % - 10 % 5 % - 10 %	Flacon Flacon, unidoses Unidoses
Cyclopentolate	Skiacol®	0,50 %	Flacon, unidoses

Enfin, il faut connaître la toxicité de l'atropine par voie orale et prévenir les parents de tenir le collyre hors de portée des enfants.

ANESTHÉSIIQUES DE CONTACT

Les collyres anesthésiques locaux sont très dangereux, car leur efficacité analgésique peut conduire à l'automédication. Ils peuvent, en quelques semaines, entraîner une kératopathie avec arrêt de la cicatrisation cornéenne et création d'une kératite chronique trophique pouvant aboutir à la greffe de cornée dans les cas graves. C'est pourquoi ces produits ne doivent jamais être prescrits mais uniquement réservés à l'usage du spécialiste afin de faciliter l'examen. Les principes actifs et leurs présentations sont résumés dans le tableau XVI.

Tableau XVI. – Anesthésiques de contact.

Principe actif	Nom commercial	Dosage	Présentation
Oxybuprocaine	Cébésine®	0,4 %	Flacon
	Chlorhydrate d'oxybuprocaine Faure®	1,6 mg / 0,4 mL	Unidoses
	Novésine®	0,4 %	Flacon
Tétracaïne	Tétracaïne®	2 %	Flacon
	Tétracaïne Faure®	1 %	Unidoses
Procaïne + méthylthioninium + acide borique	Pommade antiseptique calmante®	3 %	Tube

CONCLUSION

Il est important de garder à l'esprit les médicaments potentiellement dangereux si elles sont prescrites sans examen ophtalmologique

préalable. Il s'agit des collyres contenant des dilatateurs (risque de glaucome aigu par fermeture de l'angle), des corticoïdes (risque d'aggravation d'un ulcère de cornée, d'un herpès cornéen, d'un abcès bactérien ou mycotique), des anesthésiques de contact (risque d'automédication avec nécrose cornéenne possible).

Marie Goldschild : Chef de clinique-assistant.

Christophe Baudouin : Chef du service d'ophtalmologie.

Service d'ophtalmologie du Pr Baudouin, Hôpital Ambroise Paré, 9, avenue Charles-De-Gaulle, 92100 Boulogne-Billancourt, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : M Goldschild et C Baudouin. Traitements locaux en ophtalmologie.

Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Encyclopédie Pratique de Médecine, 6-0300, 1998, 7 p

IATROGÉNÉCITÉ OCULAIRE DES TRAITEMENTS SYSTÉMIQUES

T MAALOUF, P TRECHOT, A RASPILLER

Les effets iatrogéniques oculaires sont multiples. La démarche de l'omnipraticien doit se situer à deux niveaux : faire effectuer une surveillance ophtalmologique systématique pour dépister une atteinte iatrogénique (glaucome cortisonique, atteinte rétinienne due aux antipaludéens de synthèse) ; et savoir rapporter l'apparition d'une symptomatologie à un effet induit par un médicament (œil sec, halos colorés, baisse d'acuité visuelle).

© Elsevier, Paris.

INTRODUCTION

Tout médicament peut induire des effets secondaires indésirables. Les effets iatrogéniques oculaires sont souvent méconnus et parfois graves. Les produits incriminés sont nombreux et ont fait l'objet de multiples publications^[1].

Il nous a paru utile de limiter cet exposé aux grandes classes médicamenteuses pouvant être responsables d'une iatrogénéité oculaire (tableau I). Il faudra aussi, et a contrario, garder en mémoire que des formes topiques comme les collyres peuvent être à l'origine d'effets systémiques.

Tableau I. – Principales classes médicamenteuses pouvant induire une iatrogénéité oculaire.

- corticoïdes
- APS
- antituberculeux
- anti-inflammatoires (AINS, D-pénicillamine, indométacine...)
- dérivés de la vitamine A
- médicaments à visée cardiovasculaire (amiodarone, maléate de perhexiline...)
- phénothiazines
- contraceptifs oraux
- plus rarement : β -bloquants, ciclosporine, antiépileptiques...

ÉTUDE ANALYTIQUE

● Corticoïdes (tableau II)

Les corticoïdes sont largement utilisés dans de nombreuses indications sous des formes galéniques différentes. Leurs complications oculaires doivent être connues^[1].

Tableau II. – Iatrogénéité oculaire des corticoïdes.

- Glaucome cortisonique (quatre formes cliniques)
- Cataracte cortisonique
- Neuropathie optique antérieure
- Rétinopathie cortisonique
- Réactivation d'un processus infectieux oculaire (viral, fongique, tuberculeux...)

Glaucome cortisonique

Les premières observations rapportant l'effet hypertonique oculaire des corticoïdes remontent à 1950 et ont été le point de départ de très nombreux travaux.

Sur le plan clinique, on distingue quatre formes.

■ La forme chronique est de loin la plus fréquente. L'œil est blanc et indolore. Les altérations du champ visuel ne deviennent gênantes que vers la fin de l'évolution naturelle du glaucome, c'est-à-dire la cécité. Le diagnostic est alors évident : hypertonie élevée autour de 40 mmHg, scotome, excavation et atrophie de la papille ; l'atrophie prédomine si l'hypertonie est très forte.

■ La forme aiguë est très rare. Après 2 à 8 jours de traitement, le tonus oculaire s'élève fortement et entraîne alors douleurs susorbitaires, brouillard visuel, vision de halos colorés, rougeur oculaire à prédominance périkératique et mydriase aréflexique. La symptomatologie revêt l'aspect bruyant d'une crise de glaucome aiguë par fermeture de l'angle, mais la chambre antérieure est profonde et l'angle iridocoméen est ouvert.

■ Une buphtalmie est exceptionnelle. Elle se développe avant l'âge de 3 ans, souvent sur un terrain de glaucome congénital à la suite, par exemple, d'une corticothérapie locale pour une imperméabilité des voies lacrymales.

■ La forme associée ou compliquant une uvéite est une situation ophtalmologique délicate nécessitant un suivi attentif pour adapter la stratégie thérapeutique à l'inflammation.

Les quatre formes du glaucome cortisonique :

- forme chronique, la plus fréquente ;
- forme aiguë, très rare ;
- buphtalmie, exceptionnelle ;
- forme associée ou compliquant une uvéite.

Si le traitement par corticoïdes n'est pas interrompu, l'évolution vers la cécité est inéluctable.

Les facteurs prédisposants sont multiples et peuvent être liés à la susceptibilité individuelle, à l'âge ou au mode d'administration. Les enfants sont plus à risque que les adultes. L'administration locale est responsable d'un grand nombre de glaucomes cortisoniques, alors que l'administration par voie générale est rarement, mais tardivement, responsable de cet effet secondaire.

L'action hypertonisante du corticoïde utilisé est d'autant plus forte que son pouvoir anti-inflammatoire est marqué.

La pathogénie de l'hypertonie oculaire réside dans l'augmentation de la résistance à l'écoulement de l'humeur aqueuse.

Si le traitement par corticoïdes n'est pas arrêté, l'évolution vers la cécité est inéluctable. Cela pose un problème pour des affections générales graves où il faudra trouver un compromis entre la réduction des doses et un traitement médical ou chirurgical du glaucome cortisonique.

À l'arrêt des corticoïdes, le retour à la normale du tonus s'effectue normalement en quelques semaines ou mois si le traitement n'a pas excédé 2 mois. Pour une durée de traitement comprise entre 2 mois et 1 an, la normalisation spontanée ne survient que dans 50 % des cas environ et très rarement au-delà de 1 an de traitement.

Cataracte cortisonique

La cataracte induite par les corticoïdes peut survenir lors d'un traitement local ou général. Les manifestations se présentent sous la forme d'une opacification capsulaire postérieure et/ou de vacuoles intracristalliniennes. Ces altérations peuvent rester stationnaires ou régresser à l'arrêt du traitement, bien que des évolutions vers une opacification complète aient été notées, malgré l'arrêt du traitement, nécessitant alors une intervention chirurgicale. Le délai d'apparition de la cataracte est très variable et elle est plus fréquente lors d'un traitement local. L'unilatéralité est possible en cas de traitement local unilatéral. Certaines maladies rhumatologiques, l'asthme, l'eczéma, le syndrome néphrotique ainsi que le traitement préventif du rejet d'organes bénéficient d'une corticothérapie prolongée induisant des cataractes. L'atteinte est le plus souvent bilatérale avec une possibilité de décalage dans l'apparition de l'opacification entre les deux yeux. Certains auteurs parlent d'une cataracte dose dépendante : ainsi la dose journalière de 15 mg de prednisone pendant au moins 1 an serait nécessaire pour induire cet effet, mais des opacifications capsulaires postérieures ont été signalées avec des traitements de durée inférieure à 1 an. La notion de « dose seuil » devrait être modulée en fonction de la susceptibilité personnelle. De plus, aucune étude à ce jour n'a montré une différence de potentiel cataractogène selon le corticoïde employé et selon la voie utilisée.

Autres effets secondaires de la corticothérapie

■ Neuropathie optique antérieure

Un œdème papillaire par hypertension intracrânienne est décrit. Dans la plupart des cas, il s'agit d'enfants ayant été traités de façon prolongée par une corticothérapie à forte dose et qui ont subi, par la suite, une réduction trop rapide de cette thérapeutique. Ce syndrome pseudotumoral résulterait d'un œdème cérébral par insuffisance surrénalienne. Cette complication reste cependant rare.

■ Rétinopathie cortisonique

Il s'agit en fait d'un facteur favorisant la survenue d'une chorioretinite séreuse centrale lors d'une corticothérapie à fortes doses.

■ Réactivation d'un processus infectieux

Le rôle néfaste de la corticothérapie locale est bien connu dans les affections virales et fongiques. La corticothérapie locale est contre-indiquée en cas de suspicion d'herpès oculaire par exemple. Par ailleurs, une corticothérapie par voie générale et à fortes doses peut, du fait de l'immunosuppression induite, réactiver un foyer de tuberculose oculaire.

Surveillance ophtalmologique proposée en cas de corticothérapie prolongée :

- ✓ examen ophtalmologique de référence avant de débiter le traitement (aspect du cristallin, tonus oculaire...);
- ✓ examen renouvelé après 4 semaines de traitement, puis régulièrement (tous les 4 mois);
- ✓ discuter la poursuite du traitement en cas d'hypertonie ou d'opacification cristallinienne.

● Antipaludéens de synthèse

Les antipaludéens de synthèse (APS) sont surtout utilisés comme antimalariques et comme anti-inflammatoires dits d'action lente^[6].

Atteinte rétinienne

La chloroquine se fixe dans tous les tissus en se liant avec les nucléoprotéines et les acides nucléiques intracellulaires. Elle a une forte affinité pour les tissus pigmentés où elle s'accumule. Son élimination très lente explique la gravité de l'atteinte rétinienne.

Les stades de la rétinopathie induite par les APS sont décrits ci-dessous.

■ La prémaculopathie est le témoin d'une imprégnation de la rétine sans signe fonctionnel. Elle comprend une perte du reflet fovéal et une modification de la répartition du pigment maculaire. L'électrophysiologie est subnormale à ce stade.

■ Le stade incipiens de la maculopathie traduit les premiers signes fonctionnels de l'intoxication. Il est caractérisé par un abaissement des seuils périphovéolaires sans atteinte de l'acuité visuelle centrale ; c'est une périphovéolopathie pure. Elle s'accompagne d'une altération de la vision des couleurs. La perturbation électrophysiologique est instable et les modifications du fond d'œil et de l'angiographie fluorescéinique sont peu importantes.

■ La maculopathie confirmée est caractérisée par une baisse de l'acuité visuelle avec une gêne en vision paracentrale par non-perception des objets situés près de l'axe visuel. Les modifications du fond d'œil, discrètes au début, intéressent l'épithélium pigmentaire qui prend un aspect finement granuleux, le reflet fovéolaire a disparu, les limites maculaires sont floues et l'aspect en « bave d'escargot » apparaît. L'image caractéristique en « œil de bœuf » se constitue avec une plage centrale fovéolaire sombre entourée d'une couronne plus claire d'atrophie de l'épithélium pigmentaire et d'une deuxième couronne foncée, composée de mottes pigmentées. L'angiographie fluorescéinique révèle les défauts de l'épithélium pigmentaire. L'électrophysiologie est alors très perturbée.

■ La rétinopathie évoluée : elle survient en cas de poursuite du traitement mais aussi parfois après l'arrêt de celui-ci. L'acuité s'abaisse à 1/10 avec une périphovéolopathie toujours reconnaissable, puis la cécité s'installe. Le champ visuel se rétrécit et la

vision chromatique évolue vers l'achromatopsie. La rétine prend un aspect « poivre et sel » par alternance de grains pigmentés et de petites plages atrophiques. À ce stade, une atrophie complète de l'épithélium pigmentaire maculaire est notée. L'angiographie confirme l'atrophie et l'électrophysiologie est éteinte.

Les quatre stades de la rétinopathie induite par les APS :

- prémaculopathie ;
- stade incipiens ;
- maculopathie confirmée ;
- rétinopathie évoluée.

L'évolution de la rétinopathie à l'arrêt des APS est le plus souvent la suivante :

- amélioration et régression parfois complète au stade incipiens ;
- stabilisation au début du stade de maculopathie confirmée ;
- aggravation dans les formes évoluées ;
- apparition et développement de la rétinopathie après la fin du traitement jusqu'à un délai de 7 ans.

Il faut souligner l'absence de traitement curatif efficace puisque des cellules rétiniennees sont détruites.

Règles de prescription des APS

Elles sont fondamentales car il s'agit d'un effet toxique et non d'une réaction idiosyncrasique. Au début, on appréciait la dose cumulative en sachant que si la rétinopathie pouvait apparaître à partir de 100 g, elle se manifestait surtout à partir d'une dose cumulée de 300 g. Puis on a constaté que la dose quotidienne était également un facteur très important. Depuis l'étude rétrospective de Mackenzie en 1983, on conseille une dose quotidienne inférieure à 4 mg/kg/j de chloroquine, soit 250 mg/j pour un sujet de 65 kg ayant des fonctions hépatiques et rénales normales. Ainsi, un traitement d'une dizaine d'années est possible avec un faible risque. Ces règles s'appliquent principalement au traitement des collagénoses.

La prophylaxie du paludisme nécessitant des doses beaucoup plus faibles, les cas de rétinopathies y sont rares et découlent d'un surdosage et/ou d'un manque de surveillance.

Une rétinopathie peut se constituer chez le fœtus et l'arrêt du traitement est donc conseillé pendant la grossesse.

Il ne faut pas oublier qu'une rétinopathie débutante peut continuer d'évoluer gravement à l'arrêt des APS et qu'il n'y a pas de traitement efficace à lui opposer.

Autres effets secondaires

Les autres effets secondaires oculaires des APS sont, pour la plupart, rares et réversibles à l'arrêt du traitement. Ils peuvent toucher :

- la comée : il s'agit de dépôts épithéliaux blancs jaunâtres ou grisâtres, sans retentissement sur l'acuité visuelle ; de rares cas d'éblouissement ou de photophobie sont rapportés en cas de dépôts très nombreux ;
- le cristallin : de très rares opacités fines blanches sous-capsulaires sont décrites sans véritable retentissement sur l'acuité visuelle ;
- la musculature extrinsèque : une diplopie, exceptionnelle, peut être observée par atteinte de la musculature extrinsèque (neuromyopathie), après traitement prolongé. La chloroquine à une dose quotidienne d'au moins 500 mg détermine, chez 40 % des sujets, une parésie de l'accommodation qui débute 2 heures après l'ingestion de celle-ci, devient maximum entre la 4^e et la 6^e heure, puis disparaît en quelques heures. La rapidité d'évolution évoque une affinité réversible des APS pour certaines structures du corps ciliaire.

Surveillance ophtalmologique proposée en cas de traitement par APS :

- ✓ examen ophtalmologique de référence avant de débiter le traitement (acuité visuelle, champ visuel, vision des couleurs, fond d'œil, électrophysiologie, éventuellement angiographie) ;
- ✓ examen comparatif renouvelé tous les 6 mois ;
- ✓ en cas d'anomalie, un nouvel examen sera pratiqué dans un délai de 1 à 3 mois. Si l'anomalie persiste, l'arrêt du traitement doit être envisagé.

● Antituberculeux

Les antituberculeux sont largement prescrits, en raison d'une recrudescence de la tuberculose. Les principaux produits utilisés sont l'isoniazide, la rifampicine, la streptomycine et l'éthambutol.

L'atteinte ophtalmologique induite par les antituberculeux touche surtout le nerf optique. D'autres effets secondaires rares comme une surcharge cornéenne ou des troubles oculomoteurs sont à envisager^[5].

Atteinte du nerf optique

■ Éthambutol

Antituberculeux majeur, il est aussi indiqué dans les affections à *Mycobacterium avium*.

En 1962, les premières neuropathies toxiques sont rapportées avec ce médicament. L'atteinte est

dose dépendante avec une incidence de 18 % chez des patients recevant 35 mg/kg/j, de 2 % pour 25 mg/kg/j et un risque considéré comme faible pour des doses de 15 mg/kg/j. Cet événement survient en moyenne 2 mois après le début du traitement.

Le tableau clinique habituel est celui d'une baisse de la vision avec scotome central et dyschromatopsie initiale d'axe rouge-vert. Parfois, l'atteinte initiale peut se résumer à un rétrécissement du champ visuel périphérique avec une acuité visuelle normale et quelquefois une hémianopsie bitemporale.

L'évolution est le plus souvent favorable à l'arrêt du traitement, avec guérison en quelques mois. Une évolution défavorable, avec apparition d'une atrophie optique est possible, d'autant que l'éthambutol est souvent prescrit avec l'isoniazide dont l'association favoriserait les effets secondaires oculaires. Ainsi, l'arrêt de l'éthambutol seul ne suffit pas à obtenir un retour à la normale.

Le traitement par l'éthambutol doit comporter une surveillance ophtalmologique. On évitera ce produit en cas d'antécédents de neuropathie optique et on réduira les doses si la fonction rénale est altérée. L'attention sera importante chez les patients alcoolotabagiques, diabétiques et lors des traitements conjoints par disulfirame, anti-inflammatoires et antipaludéens de synthèse. L'examen ophtalmologique précèdera le début du traitement en appréciant notamment l'acuité visuelle, la vision des couleurs, le champ visuel et les fonds d'yeux. L'atteinte de la vision des couleurs précède en général celle de l'acuité visuelle. Un deuxième examen sera réalisé entre le 15^e et le 21^e jour, puis un troisième au 2^e mois et ensuite tous les 2 mois. La survenue de la moindre modification exigera l'arrêt immédiat de ce médicament.

Surveillance ophtalmologique proposée en cas de traitement par éthambutol :

- ✓ examen ophtalmologique de référence avant de débiter le traitement (acuité visuelle, champ visuel, vision des couleurs, fond d'œil) ;
- ✓ examen comparatif renouvelé entre le 15^e et le 21^e jour ;
- ✓ troisième examen au 2^e mois, puis tous les 2 mois ;
- ✓ en cas d'anomalie, l'arrêt du traitement doit être envisagé.

■ Isoniazide

L'isoniazide est un antituberculeux largement utilisé en association avec la rifampicine, la pyrazinamide et la streptomycine ou l'éthambutol. Il est responsable de polyneuropathies, notamment des membres inférieurs mais aussi d'atteintes du nerf optique. Ces atteintes ont été décrites lors de l'administration du médicament par voie orale, en intramusculaire ou lors d'injections intrathécales pour méningite tuberculeuse.

L'atteinte se caractérise par une baisse de l'acuité visuelle d'apparition secondaire ; un intervalle de temps variable, de l'ordre de quelques mois, est décrit entre la prise médicamenteuse et l'apparition des signes cliniques. Le fond d'œil est souvent normal ; occasionnellement un œdème papillaire est signalé. L'évolution à l'arrêt du traitement peut être favorable, se stabiliser ou évoluer vers l'atrophie optique.

L'association de ce médicament à l'éthambutol favoriserait la survenue des complications oculaires. La vitaminothérapie de prévention ainsi que la surveillance ophtalmologique sont nécessaires et l'adaptation exacte de la posologie pour chaque patient est indispensable afin de limiter la survenue des effets secondaires. Le phénotypage d'acétylation permet de distinguer les acétyleurs lents et rapides. Le risque de développer des effets secondaires est d'autant plus important que la zincémie serait faible et que les patients sont acétyleurs lents.

■ Streptomycine

Antibiotique bactéricide de la famille des aminoglycosides, la streptomycine est responsable surtout de toxicité cochléovestibulaire et plus rarement d'altération du nerf optique. Cette atteinte a été rapportée après administration intrathécale de streptomycine. D'autres auteurs signalent simplement une neuropathie optique antérieure régressive à l'arrêt du traitement. La posologie doit être strictement adaptée à la fonction rénale.

Autres effets secondaires

- Ils peuvent être regroupés sous deux formes :
 - troubles oculomoteurs : de rares cas de parésie oculomotrice ou d'hétérophories régressives ont été signalés ;
 - surcharge conjonctivale : quelques cas d'hyperhémie conjonctivale et de blépharoconjunctivite ont été notés.

● Anti-inflammatoires

À l'exception des corticoïdes déjà traités, ils associent les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS), les anti-inflammatoires d'action lente dont la D-pénicillamine et les sels d'or^[2, 3].

Atteinte du nerf optique

■ AINS

Les AINS peuvent être divisés à ce jour en deux générations :

- première génération : les salicylés (aspirine...), les pyrazolés (phénylbutazone...), et les indolés (indométacine...);
- deuxième génération : les anthraniliques (acide niflumique), les oxicams (piroxicam) et les arylcarboxyliques (ibuprofène).

Les AINS engendreraient parfois des altérations du nerf optique. En 1994, Fraunfelder expose les difficultés d'appréciation de ce risque en évaluant 144 cas possibles de neuropathies optiques antérieures ou rétrobulbaires et d'œdème papillaire associé ou non à une hypertension intracrânienne. Le délai moyen d'apparition des anomalies du nerf optique est de 9 mois, plus long pour les dérivés pyrazolés et plus court pour les dérivés indolés. La

régression des troubles survient généralement 3 mois après l'arrêt du traitement et la guérison est le plus souvent complète. Le problème concomitant d'une éventuelle sclérose multiple ou d'une neuropathie optique ischémique est envisagé.

■ D-pénicillamine

Antirhumatismal considéré comme un anti-inflammatoire d'action lente, elle est indiquée dans le traitement de fond de la polyarthrite rhumatoïde. En 1963 a été rapporté le premier cas de neuropathie optique avec l'utilisation de la DL-pénicillamine et sa régression complète lors de la réduction de la posologie associée à une prescription de pyridoxine (vitamine B₆). Les cas sont rares depuis l'utilisation du seul isomère dextrogyre (D).

Atteinte rétinienne

■ Indométacine

Chef de file des anti-inflammatoires indolés, sa toxicité rétinienne est peu fréquente. Une atteinte très sévère, survenue après 8 ans de traitement, pour une dose totale d'environ 550 g, est publiée. On note alors une baisse de l'acuité visuelle à 3/10 qui se poursuit après l'arrêt du traitement, une héméralopie, une dyschromatopsie diffuse, un scotome central, des remaniements pigmentaires en mottes sur fond atrophique, spécialement dans la région maculaire et une apparence d'« œil de bœuf » à l'angiographie. La réponse électrophysiologique est abolie.

Les atteintes débutantes peuvent être réversibles. La toxicité pourrait apparaître à partir d'une dose cumulée de 45 g/an, et l'atteinte oculaire devrait être recherchée en cas de traitement prolongé.

■ D-pénicillamine

Les atteintes rétiniennes sont peu fréquentes : hémorragies en flammèches pérpapillaires, décollement séreux bilatéral des maculas avec hémorragie choroïdienne ont été notés.

Autres atteintes

■ Le cristallin : des opacités cristalliniennes fines sous-capsulaires antérieures sans retentissement sur l'acuité visuelle sont observées avec les sels d'or.

■ La cornée : des dépôts épithéliaux cornéens réversibles à l'arrêt du traitement sont décrits avec l'indométacine ainsi qu'avec les sels d'or.

■ Le syndrome sec : un cas de sécheresse oculaire est rapporté lors d'un traitement par D-pénicillamine.

Surveillance ophtalmologique proposée en cas de traitement par AINS :

- ✓ l'atteinte ophtalmologique est rare ;
- ✓ devant l'apparition d'un trouble visuel, l'examen ophtalmologique avec des explorations complémentaires est nécessaire, à la recherche d'une atteinte rétinienne ;
- ✓ pas d'AINS chez les patients souffrant de neuropathie ou d'œdème papillaire, quelle qu'en soit la cause.

● Dérivés de la vitamine A

La canthaxantine (caroténoïde de synthèse), antiphotosensibilisant et l'isotrétinoïne (acide 13 cis-rétinoïque) indiqué dans le traitement des acnés, sont les deux dérivés de la vitamine A les plus utilisés actuellement^[8].

Atteinte rétinienne

■ Canthaxanthine

La rétinopathie à la canthaxanthine a été signalée pour la première fois en 1982 par Cortin. Elle est constituée d'une multitude de fines particules réfringentes, brillantes, de taille variable et de couleur jaune qui se répartissent progressivement en un large anneau autour de la macula dans les couches internes de la rétine. Ces cristaux réfringents ne sont pas visibles en angiographie.

Les altérations visuelles de cette rétinopathie en « paillottes d'or » sont absentes ou minimales, à moins d'une utilisation très prolongée. La survenue des dépôts rétiniens est liée à la dose totale ingérée. La probabilité d'une rétinopathie est de 50 % pour une dose cumulée de 37 g et de 100 % pour une dose cumulée de 60 g. Divers facteurs favorisent l'installation de cette surcharge : hypervitaminose A, prescription concomitante de β-carotène (Phéno[®]), hypertonie oculaire, atteinte préexistante de l'épithélium pigmentaire (épithéliopathie rétinienne diffuse) et occlusion veineuse. La disparition des cristaux après l'arrêt du traitement est très lente et demande de 2 à 7 ans, parfois plus.

La prévention nécessite un examen ophtalmologique après 2 mois de traitement.

■ Isotrétinoïne

Dès 1986, Weleber rapporte le cas de trois patients (sur un groupe de 50), traités par isotrétinoïne, qui se plaignent d'une baisse de la vision nocturne. Il constate une courbe d'adaptation à l'obscurité anormale et une électrophysiologie diminuée. À l'arrêt du traitement, les troubles régressent complètement et l'électrophysiologie se normalise dans un délai de 1 à 2 ans. Depuis, de nombreux cas ont été décrits.

L'isotrétinoïne entre probablement en compétition avec les autres formes de vitamine A en perturbant leur transformation mutuelle. Cela conduit à une hypovitaminose. La baisse de la vision nocturne est un handicap et elle doit être connue pour certaines professions exposées. Un bilan est nécessaire en cas de troubles retrouvés à l'interrogatoire.

Syndrome sec

■ Isotrétinoïne

La sécheresse oculaire est bien connue avec ce médicament. Elle peut régresser ou persister malgré l'arrêt du traitement. Le mécanisme serait probablement lié à des modifications de la qualité et/ou de la quantité de la composante lipidique du film lacrymal, en rapport avec l'action atrophique de ce médicament sur les glandes sébacées. On note dans deux cas, la persistance du syndrome sec et cela, 2 ans après l'arrêt du traitement. Goulden, en 1994, rapporte chez 720 patients ayant bénéficié d'un traitement par isotrétinoïne pour acné vulgaire

et suivi pendant au moins 2 ans, des doléances à type de sécheresse oculaire chez 30 % d'entre eux.

Autres atteintes

■ Le cristallin : des opacités sous-capsulaires postérieures transitoires et des opacités sous-capsulaires antérieures persistantes 2 ans après l'arrêt de l'isotrétinoïne sont décrites.

■ Le nerf optique : une suspicion de neuropathie optique antérieure est signalée avec l'isotrétinoïne.

Surveillance ophtalmologique proposée en cas de traitement par l'isotrétinoïne :

- ✓ examen ophtalmologique préalable, à la recherche d'un syndrome sec ;
- ✓ difficultés, voire contre-indication, au port de lentilles souples ;
- ✓ suivi régulier et supplémentation par des larmes artificielles en cas de sécheresse oculaire si nécessité de poursuivre le traitement.

● Médicaments à visée cardiovasculaire

L'amiodarone (antiarythmique de la classe III de Vaughan-Williams) et le maléate de perhexiline (inhibiteur calcique utilisé dans le traitement de fond des angors chroniques sévères en cas d'échec ou de contre-indication des autres thérapeutiques) sont les deux médicaments détaillés ci-dessous^[4].

Atteinte du nerf optique

■ Amiodarone

Un œdème papillaire et une hypertension intracrânienne ont été constatés pour la première fois en 1986 par Fikkers au cours d'un traitement par amiodarone. Le délai d'apparition de l'atteinte du nerf optique varie de 1 à 72 mois. Après arrêt ou diminution de l'amiodarone, l'évolution est le plus souvent favorable en quelques semaines avec fréquemment un rétrécissement modéré séquentiel du champ visuel. Cette évolution est parfois mauvaise, avec constitution ou aggravation de l'atrophie optique. L'histologie met en évidence une accumulation d'inclusions lamellaires intracytoplasmiques, principalement dans les axones de grand diamètre, qui induirait un œdème papillaire par blocage du flux axoplasmique ou une neuropathie optique rétrobulbaire.

■ Maléate de perhexiline

L'œdème papillaire est décrit pour la première fois en 1977. Il serait présent dans la moitié des observations de polynévrites périphériques caractérisées par une démyélinisation segmentaire mais il peut exister isolément après un délai de plusieurs mois.

La baisse de vision est modérée au début. Un engorgement vasculaire pérpapillaire avec hémorragies en flammèches évoque parfois une occlusion de la veine centrale de la rétine. Une élévation de la pression du liquide céphalorachidien, souvent soupçonnée, est parfois retrouvée. La régression à l'arrêt du traitement n'est pas toujours

complète et il peut y avoir une pâleur du secteur temporal de la papille. Aussi est-il recommandé, entre autres, de contrôler périodiquement l'acuité visuelle et le fond d'œil.

Atteinte cristallinienne

■ Amiodarone

Elle est responsable de l'apparition de dépôts fins sous-capsulaires antérieurs, blanchâtres, sans véritable retentissement sur l'acuité visuelle. Flash, en 1983, a été le premier à les rapporter dans un suivi portant sur quatorze patients traités par amiodarone pendant une période comprise entre 6 et 12 mois ; sept de ces quatorze patients ont présenté des opacifications sous-capsulaires antérieures avec kératopathie. Dix ans après, le même auteur a noté une progression de l'opacification sous-capsulaire antérieure chez ces mêmes sept patients qui ont poursuivi leur traitement par amiodarone. Le retentissement sur l'acuité visuelle était faible mais présent et l'auteur concluait à l'absence de contre-indication à la poursuite du traitement en raison des bénéfices de celui-ci dans les formes graves d'arythmie.

Atteinte cornéenne

■ Amiodarone

Après une période de 1 à 4 mois de traitement journalier par amiodarone, des dépôts épithéliaux cornéens peuvent apparaître. Ces dépôts sont fins, jaunâtres ou brunâtres, bilatéraux et symétriques, localisés souvent dans l'aire de la fente palpébrale. Trois stades sont décrits :

- stade 1 : dépôts fins jaunâtres ou brunâtres, situés dans le plan de l'épithélium et de la membrane de Bowmann, formant une « ligne horizontale » ;
- stade 2 : les dépôts sont plus importants et forment des lignes épaisses, nombreuses, se ramifiant en « moustache de chat » ;
- stade 3 : constitué de lignes nombreuses intéressant l'aire pupillaire, en « feuille de fougère ».

Ces dépôts n'ont aucune conséquence sur l'acuité visuelle. De rares phénomènes d'éblouissement, de photophobie ont été décrits, ainsi que des anomalies de la vision des couleurs par diffraction de la lumière sur les dépôts. L'amiodarone est aussi responsable de l'apparition de kératopathies en bandelette sans retentissement sur l'acuité visuelle.

Surveillance ophtalmologique proposée en cas de traitement par les médicaments à visée cardiovasculaire : un examen ophtalmologique est conseillé en cas de signe d'appel oculaire ou lors de toute manifestation indésirable liée au traitement.

● Phénothiazines

Nous prendrons comme exemple la chlorpromazine et la thioridazine^[9].

Atteinte rétinienne

■ Chlorpromazine

Les dérivés phénothiaziniques provoquent, après une longue période d'administration, un aspect brunâtre de la macula, par dépôt de lipofuchsine dans les cellules ganglionnaires de la rétine. Cette coloration maculaire est sans retentissement fonctionnel. L'effet toxique sur la rétine dépendrait d'une atteinte des mélanocytes uvéaux et de l'épithélium pigmentaire qui ont une affinité pour les molécules possédant une chaîne diaminée comme la thioridazine et la chlorpromazine.

La chlorpromazine a été longuement prescrite dans les états schizophréniques et les patients, après un traitement prolongé, ont rarement présenté une perturbation de leur vision ou de leur électrophysiologie. Quelques cas de rétinopathie pigmentaire ont été rapportés, souvent chez des sujets âgés où la chlorpromazine était fréquemment associée à d'autres phénothiazines, principalement la thioridazine.

■ Thioridazine

Parmi les phénothiazines actuellement commercialisées, la thioridazine est la seule qui induit avec certitude une rétinopathie pigmentaire dose dépendante. Une dose quotidienne inférieure à 600 mg ne serait pas dangereuse. Entre 600 et 800 mg la toxicité serait rare alors qu'au-dessus de 800 mg (posologie maximum autorisée), la rétinopathie serait quasi certaine. À partir de 600 mg par jour, une surveillance ophtalmologique périodique est nécessaire.

Avec des doses quotidiennes de 800 à 1000 mg, la toxicité se manifeste en 2 mois environ, par une sensation de coloration brunâtre des objets, une héméralopie et une baisse de l'acuité visuelle. Deux à 4 semaines plus tard, une pigmentation noire à gros grains irréguliers, n'ayant jamais l'aspect d'ostéoblastes, apparaît au pôle postérieur du fond d'œil. Au début, elle épargnera relativement la région papillomaculaire et s'étendra vers la périphérie. Il existera une altération de la vision des couleurs, des scotomes au champ visuel, des zones dépourvues d'épithélium pigmentaire et de choriocapillaire à l'angiographie et une atteinte de l'électrophysiologie. L'évolution à l'arrêt du traitement est variable : stabilisation des lésions et de la fonction visuelle ou détérioration très lente.

Surveillance ophtalmologique proposée en cas de traitement par thioridazine :

- ✓ examen ophtalmologique de référence avant de débiter le traitement (acuité visuelle, champ visuel, vision des couleurs, fond d'œil, angiographie) ;
- ✓ bonne adaptation des posologies journalières ;
- ✓ examen comparatif renouvelé au sixième mois puis une fois par an ;
- ✓ électrophysiologie au moindre doute.

Avec des doses quotidiennes supérieures à 1000 mg, la toxicité est aiguë. La baisse de la vision est rapide et un œdème rétinien survient avant les troubles de la pigmentation du fond d'œil qui apparaîtront même après l'arrêt du traitement.

Atteinte cristallinienne

Des opacités et des pigmentations cristalliniennes et cornéennes ont été rapportées lors de traitements par fluphénazine, lévomépromazine, thioridazine et propéricazine. Dans tous ces cas, les patients étaient traités simultanément avec de la chlorpromazine et il est donc difficile de faire la part des choses.

La chlorpromazine est connue comme pouvant entraîner une opacification cristallinienne sous forme d'opacités finement granulaires, apparaissant dans l'aire pupillaire, sous la capsule antérieure du cristallin. Les granules de couleur variant du blanc au jaune brun forment un petit disque qui se dispose en étoile, s'étendant dans le cortex antérieur. Ils sont peu souvent responsables d'une baisse de l'acuité visuelle et évoluent rarement vers la formation d'une véritable cataracte. La chlorpromazine est un agent photosensibilisant et le rôle de la lumière comme cofacteur favorisant l'opacification est évoqué. Ces dépôts semblent persister indéfiniment malgré l'arrêt du traitement.

Atteinte cornéenne

■ Chlorpromazine

Elle peut être responsable d'une pigmentation épithéliale cornéenne dense, bilatérale, plus ou moins symétrique, évoquant la kératopathie chloroquinique. Cette pigmentation cornéenne peut être associée à une pigmentation conjonctivale dans l'aire de la fente palpébrale, de couleur jaune clair ou foncé. Il a été signalé des dépôts jaunâtres au centre de la cornée et à sa face postérieure, sans modification de l'acuité visuelle. Ces dépôts vont de pair avec ceux du cristallin. Par ailleurs, des dépôts identiques sont décrits avec la fluphénazine.

Autres atteintes

■ Le syndrome sec : par action parasympholytique, les phénothiazines sont susceptibles d'induire des syndromes secs. La chlorpromazine à fortes doses possède une action inhibitrice de la sécrétion lacrymale.

■ Le trouble oculomoteur : des dyskinésies de survenue précoce, associées à une dystonie cervicofaciolinguale ou à un blépharospasme sont observées avec les phénothiazines.

● Contraceptifs oraux

L'imputabilité des contraceptifs oraux dans la survenue de troubles ophtalmologiques est très controversée.

Les symptômes ophtalmologiques surviennent le plus souvent dans le cadre d'accidents vasculaires cérébraux ou de migraines chez des patientes ayant des antécédents d'hypertension artérielle et/ou d'accidents ischémiques transitoires et/ou de migraines^[4].

Atteinte rétinienne

Les atteintes rétinienne proprement dites sont d'origine vasculaire et représentées par une occlusion de l'artère centrale de la rétine, des spasmes des artères rétinienne, une occlusion de la veine centrale de la rétine, des périphlébites, des hémorragies rétinienne, un œdème maculaire, un œdème rétinien. Ces accidents sont fréquemment corrélés avec un haut dosage en œstrogènes et peuvent être régressifs à l'arrêt du traitement. Il en est de même pour les progestatifs de synthèse, notamment les norstéroïdes, employés à fortes doses dans certaines affections tumorales.

Le risque thrombo-embolique est provoqué par une hyperplasie endothéliale et intinale, engendrée par les œstrogènes, en association avec une altération des facteurs de la coagulation (augmentation de l'agrégabilité plaquettaire et altération du système fibrinolytique).

Autres atteintes

– Le nerf optique : de rares cas de neuropathie optique antérieure ou rétrobulbaire par atteinte vasculaire sont signalés, mais l'imputabilité est douteuse.

– Le cristallin : des opacités cristalliniennes fines, sous-capsulaires postérieures sont notées avec les contraceptifs oraux fortement dosés en œstrogènes.

La prévention des accidents ophtalmologiques nécessite le respect des contre-indications à la contraception orale en cas d'antécédents ou de risques vasculaires.

● **Autres médicaments**

Les principaux effets secondaires oculaires de certains médicaments sont rapportés ci-dessous [4].

β-bloquants

Une hyposécrétion lacrymale dite neurovégétative est décrite avec ces médicaments, ainsi que de rares décalages oculomoteurs.

Ciclosporine

Parmi les nombreux effets secondaires de cette molécule, on note des hallucinations visuelles ainsi qu'une cécité corticale transitoire faisant partie d'un tableau d'intoxication avec confusion.

Antiépileptiques

Des déficits oculomoteurs à type d'ophtalmoplégie ainsi que des mouvements anormaux (nystagmus, anomalie de la poursuite oculaire) sont rapportés.

Toufic Maalouf : Ophthalmologiste, praticien hospitalier, service d'ophtalmologie A.

Philippe Trechot : Praticien hospitalier, service de pharmacologie clinique et centre de pharmacovigilance.

Antoine Raspiller : Professeur d'ophtalmologie, chef de service d'ophtalmologie. Hôpital central, 29, avenue De-Lattre-de-Tassigny, 54037 Nancy cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : T Maalouf, P Trechot et A Raspiller. Iatrogénicité oculaire des traitements systémiques. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Encyclopédie Pratique de Médecine, 6-0350, 1998, 6 p

R É F É R E N C E S

[1] Debnath SC, Abomelha MS, Jawdat M, Chang R, Al-Khader AA. Ocular side effects of systemic steroid therapy in renal transplant patients. *Ann Ophthalmol* 1987 ; 19 : 435-437

[2] Fraunfelder FT, Meyer SM. Drug-induced ocular side effects and drug interactions. Philadelphia : Lea and Febiger, 1989 : 65-67

[3] Fraunfelder FT, Samples JR, Fraunfelder FW. Possible optic nerve side effects associated with nonsteroidal anti-inflammatory drugs. *J Toxicol Cut Ocul Toxicol* 1994 ; 13 : 311-316

[4] Grant WM, Schuman JS. Toxicology of the eye. Effects on the eyes and visual system from chemicals, drugs, metals and minerals, plants, toxins and venoms; also, systemic side effects from eye medications. Illinois : CC Thomas : 1993 : 1-1608

[5] Kumar A, Sandramouli S, Verma L, Tewari HK, Khosla PK. Ocular ethambutol toxicity: is it reversible? *J Clin Neuroophthalmol* 1993 ; 13 : 15-17

[6] Lozier JR, Friedlaender MH. Complications of antimalarial therapy. *Int Ophthalmol Clin* 1989 ; 29 : 172-178

[7] Raspiller A, Larcen A, Trechot P, Maalouf T. Intoxications et pathologie iatrogène. In : Flament J, Storck D, eds. Œil et pathologie générale. Paris : Masson, 1997 : 215-264

[8] Scorolli L, Godano A, Bettoli V, Pizzino D, Varotti C. Kératoconjunctivite sèche en cours de traitement avec l'acide 13 cis-rétinoïque (isotrétinoïne). *Ophthalmologie* 1988 ; 2 : 117-119

[9] Tekell JL, Arturo SJ, Maas JA. Thioridazine-induced retinopathy. *Am J Psychiatry* 1996 ; 153 : 1234-1235

CHIRURGIE MACULAIRE

P MASSIN, A GAUDRIC

INTRODUCTION

Certaines affections maculaires acquises, pré-, intra-, et sous-rétiniennes peuvent être traitées chirurgicalement. Il s'agit des membranes épimaculaires (MEM), des trous maculaires (TM) et de certaines néovascularisations choroïdiennes (NVC) sous-maculaires (fig 1A, B, C, D).

MEMBRANES ÉPIMACULAIRES

● Clinique

Les MEM sont des proliférations fibrocellulaires autolimitées qui recouvrent la macula et le pôle postérieur et entraînent une distorsion de la macula lorsqu'elles se contractent (fig 1E). Elles sont formées de cellules gliales de la rétine (astrocytes et cellules de Müller) et dans certains cas de cellules de l'épithélium pigmentaire rétinien. Ces cellules ont migré et proliféré à la surface de la rétine et se sont

transformées en cellules fibroblastiques sécrétant une matrice extracellulaire plus ou moins abondante et riche en collagène. Dans les trois quarts des cas elles sont idiopathiques, c'est-à-dire seulement liées au décollement postérieur du vitré, dont la cause elle-même n'est pas connue, mais qui survient lors du vieillissement. Après 70 ans, une MEM, le plus souvent asymptomatique, est présente chez 15 % des sujets. Dans un quart des cas environ, elles sont secondaires à une autre affection rétinienne : déchirures rétinienne périphériques sans décollement de rétine, décollement de rétine opéré, uvéites postérieures, et plus rarement occlusions veineuses rétinienne, rétinopathie diabétique non proliférante ou d'autres vasculopathies [2].

L'évolution des MEM et leur conséquence sur la fonction visuelle sont variables. Chez la plupart des patients présentant une MEM, l'acuité est normale. Dans quelques cas, la membrane se contracte rapidement et le patient ressent soudain une gêne visuelle avec diminution de la vision centrale, métamorphopsies, gêne à la vision binoculaire, ou plus rarement macropsie et diplopie. Ces symptômes s'aggravent en quelques mois. À l'inverse, dans d'autres cas l'évolution est insidieuse et les patients

n'ont pas perçu le début de leur baisse visuelle. Les métamorphopsies sont généralement dues à une contraction asymétrique de la macula. Elles sont présentes dans environ la moitié des cas opérés. Une petite proportion seulement des MEM justifie une intervention chirurgicale car la plupart n'entraînent que peu ou pas de symptômes.

● Traitement chirurgical

La chirurgie doit être envisagée lorsque l'acuité visuelle diminue à 4/10 ou moins, et/ou lorsque des métamorphopsies perturbent la vision binoculaire ou la vision de près, même si la vision de loin est aussi bonne que 6/10 par exemple, ou lorsque le patient préfère fermer l'œil atteint pour avoir une vision plus confortable.

La chirurgie des membranes épimaculaires est devenue aujourd'hui l'un des motifs les plus fréquents de chirurgie vitréorétinienne. L'intervention consiste à pratiquer une vitrectomie (ablation du corps vitré, à l'aide d'un vitréotome pénétrant dans l'œil par la pars plana), puis on soulève un bord de la MEM et la membrane elle-même est saisie à la pince et décollée progressivement de la surface maculaire à laquelle elle adhère plus ou moins fortement (fig 2). Le plus souvent, cette ablation enlève également de larges portions de la membrane limitante interne de la rétine [4].

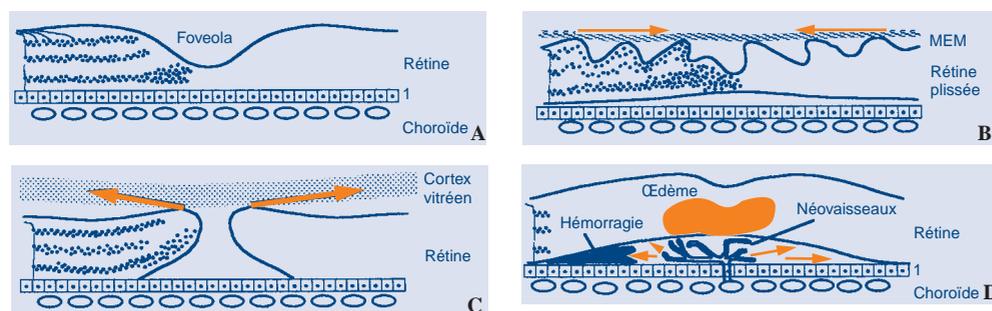
Résultats

Les résultats de la chirurgie sont habituellement bons (fig 3). Les métamorphopsies diminuent ou disparaissent en quelques jours après l'intervention. L'acuité visuelle s'améliore plus lentement en 3 ou 4 mois. La moitié des yeux opérés environ retrouvent une acuité visuelle égale ou supérieure à 5/10 [3, 8].

Les deux principaux facteurs de pronostic sont l'acuité visuelle initiale et la durée des symptômes. Seulement 30 % des yeux avec une acuité visuelle initiale inférieure à 0,2 ont une acuité visuelle finale de 0,5 ou plus contre 60 % des yeux avec une acuité visuelle initiale égale ou supérieure à 0,2. Lorsque la durée des symptômes est inférieure à 6 mois, l'acuité finale est meilleure que si elle est supérieure à 2 ans. Les yeux avec des symptômes récents ont habituellement une bonne chance de récupération visuelle, même lorsque la vision préopératoire est basse, alors que lorsque la vision est basse depuis une longue période, le pronostic est beaucoup plus mauvais [3, 8].

La présence d'un œdème maculaire cystoïde (5 % des cas) a également une influence défavorable sur le pronostic visuel [3]. Enfin, le pronostic est moins bon si la MEM est secondaire à un décollement de rétine (réappliqué chirurgicalement), à une uvéite ou à une vasculopathie [2, 8].

Les complications de la chirurgie des MEM sont rares. La plus sérieuse est le décollement de rétine, qui



1 Coupes schématiques de la macula normale et pathologique (E).

A. Macula normale avec la dépression fovéolaire.

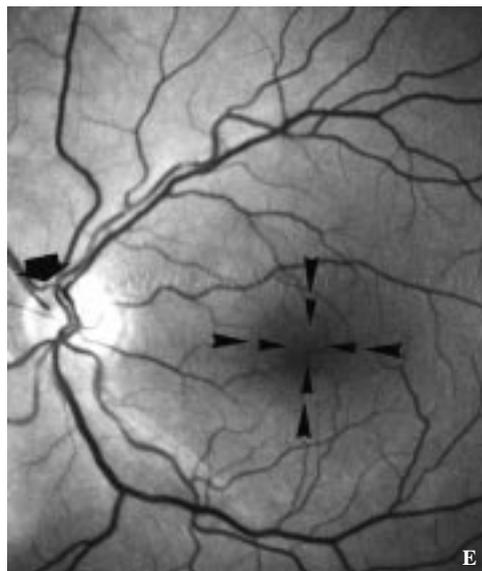
1. Épithélium pigmentaire et membrane de Bruch.

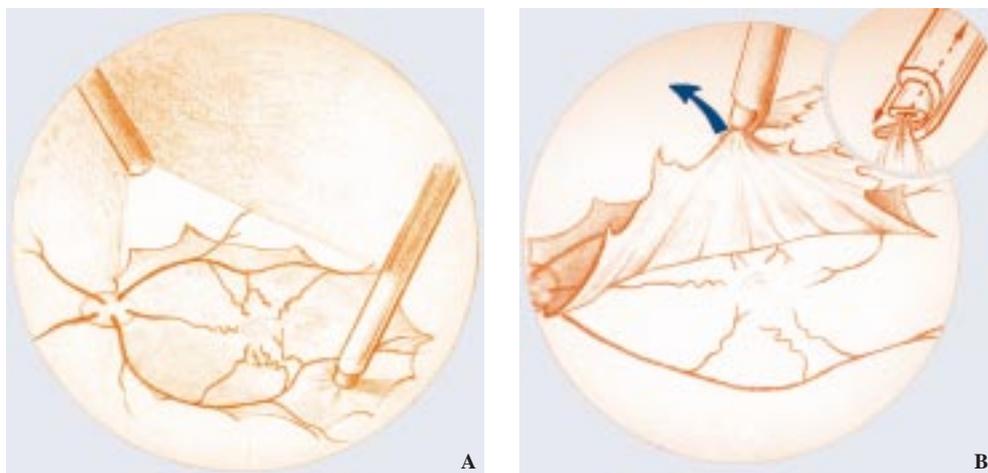
B. Membrane épimaculaire entraînant, par sa contraction, un plissement de la rétine prédominant dans les couches internes.

C. Trou maculaire : ouverture fovéolaire sous l'effet de la traction du cortex vitréen.

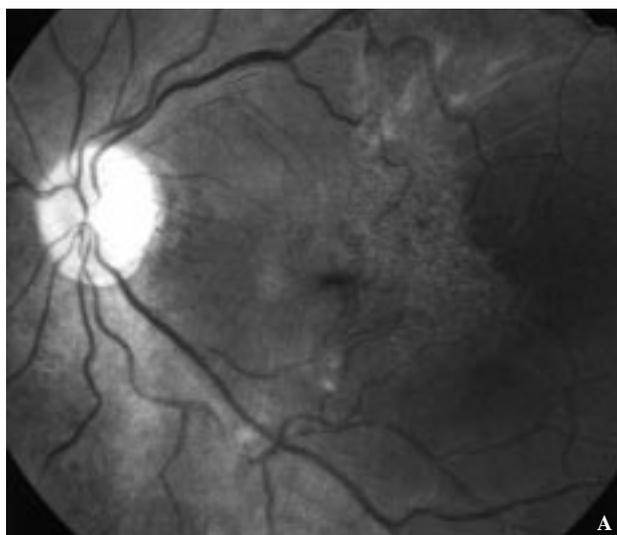
D. Néovaisseaux choroïdiens traversant l'épithélium pigmentaire et la lame de Bruch entraînant un décollement séro-hémorragique de la macula.

1. Épithélium pigmentaire et membrane de Bruch.



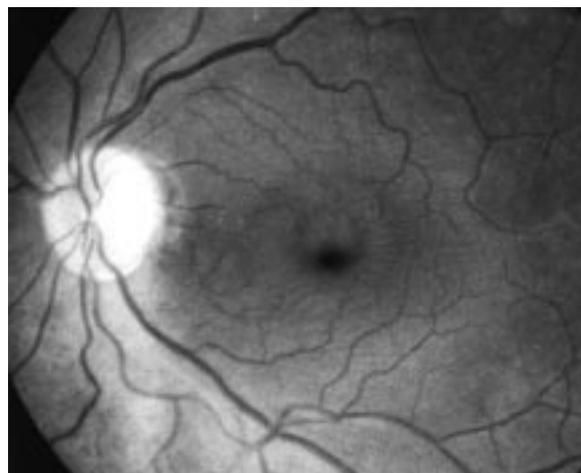


2 Schéma d'ablation d'une membrane épimaculaire. Elle est décollée de la surface maculaire (A) puis retirée à la pince (B).



3 Fond d'œil avec membrane épimaculaire avant et après chirurgie.

A. Avant l'opération : membrane épimaculaire contractile, opaque.
B. Après l'opération : la membrane a été enlevée en totalité, le plissement rétinien a disparu, la foveola a repris sa forme ovale.



survient dans 1 à 3 % des cas. La cataracte nucléaire est très fréquente. Chez les patients âgés de plus de 50 ans, une cataracte survient dans les 3 ans suivant l'opération, dans plus de 70 % des cas.

En conclusion, la chirurgie des MEM donne de bons résultats fonctionnels dans les trois quarts des cas environ. Plus courte est la durée des symptômes avant l'intervention, meilleure sera l'amélioration visuelle. La chirurgie est donc indiquée aussitôt que la vision est suffisamment perturbée.

TROUS MACULAIRES

● Clinique

Les trous maculaires de pleine épaisseur sont des déchirures rétiniennees rondes, fovéolaires, ou légèrement excentrées, survenant le plus souvent spontanément, sur un œil à longueur axiale normale (trous maculaires idiopathiques). Ils entraînent un

déficit variable de la vision centrale. Les deux yeux sont atteints dans 10 % des cas environ.

Il s'agit d'une affection qui atteint principalement des sujets de plus de 60 ans (âge moyen 64 ans), le plus souvent des femmes (sex-ratio : 2/1).

Le mécanisme de survenue des trous maculaires idiopathiques n'est pas très bien élucidé. On suppose qu'au cours du processus qui aboutira au décollement postérieur du vitré, la hyaloïde postérieure (ou cortex vitréen postérieur) se met en tension et entraîne l'ouverture de la foveola, à laquelle elle adhère exagérément.

L'incidence du trou maculaire serait de l'ordre de 3/1 000 chez les sujets âgés de plus de 55 ans. Dans quelques cas, le trou maculaire est secondaire à une contusion oculaire sévère, ou apparaît sur un œil myope fort avec staphylome myopique.

Le trou maculaire évolue en plusieurs stades ; au stade de menace de trou, la foveola est seulement surélevée sans ouverture, et les signes fonctionnels se manifestent par une baisse d'acuité visuelle modérée à 6 ou 7/10 et une petite métamorphopsie centrale. Dans 60 % des cas environ, la hyaloïde postérieure se détache de la foveola sans entraîner de trou et la vision redevient normale. Dans 40 % des cas au contraire, la traction de la hyaloïde postérieure finit par ouvrir la foveola, donnant un trou maculaire avec baisse d'acuité visuelle jusqu'à 2/10 ou moins, et scotome central [7].

Jusqu'à un passé récent, il n'y avait pas de traitement possible des trous maculaires.

● Traitement chirurgical

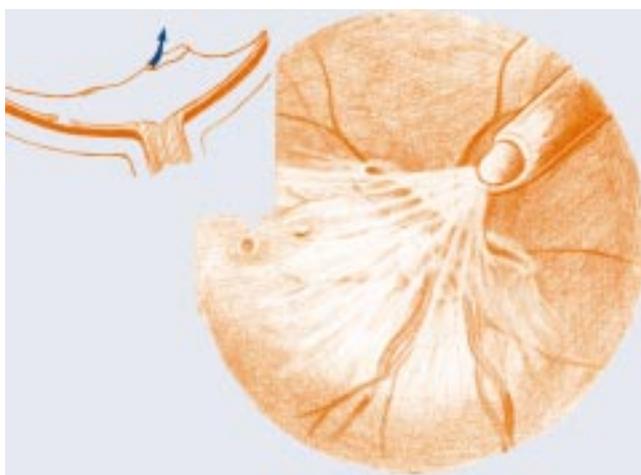
Aujourd'hui, la chirurgie doit être envisagée lorsqu'il s'agit d'un trou de pleine épaisseur et, si possible, sans attendre un trop long délai depuis le début des symptômes [7, 9].

L'intervention consiste à pratiquer une vitrectomie en veillant tout particulièrement à séparer la hyaloïde postérieure de la rétine et de la papille, lorsqu'elle y reste attachée (fig 4). Puis la cavité vitréenne est remplie le plus complètement possible d'un mélange gazeux qui se résorbera progressivement, mais en gardant un volume utile pendant plus de 15 jours.

Pendant une période de 10 à 12 jours après l'opération, on demande au patient de garder la position « face tournée vers le sol » afin que le gaz appuie sur la macula et aide à la fermeture du trou. Une fois que le gaz provoque la réapplication des berges du trou contre l'épithélium pigmentaire, le trou a tendance à se refermer sur lui-même et un processus de cicatrisation par prolifération de cellules gliales devant l'épithélium pigmentaire se produit. On peut espérer améliorer le processus de cicatrisation en injectant en regard du trou, à la fin de l'intervention, diverses substances dont plusieurs sont en cours d'évaluation : *transforming growth factor beta*, sérum ou plasma autologue, concentré de plaquettes autologues [5].

Résultats

Les résultats de la chirurgie sont globalement excellents. Le trou se referme dans 60 à plus de 95 % des cas selon l'ancienneté du trou et les procédures chirurgicales (fig 5). L'acuité visuelle s'améliore lorsque le trou s'est refermé. La moitié des yeux opérés avec succès retrouve une acuité visuelle égale ou supérieure à 5/10, ce qui permet une



4 Schéma d'ablation de la hyaloïde postérieure dans la chirurgie des trous maculaires.

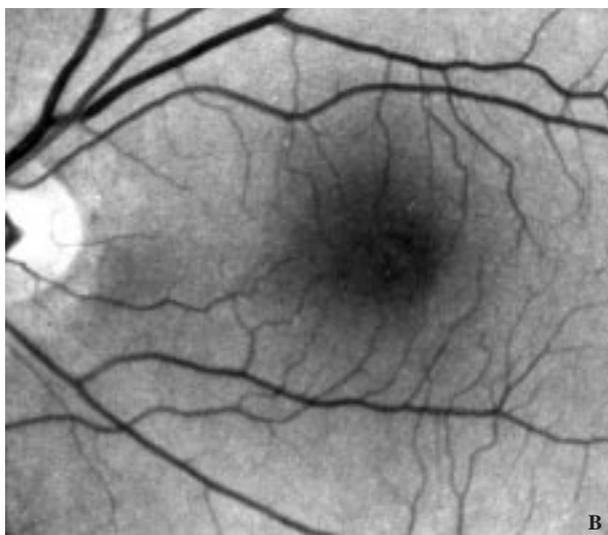
La hyaloïde est aspirée et tirée à la pince jusqu'à ce qu'elle se décolle de la papille et de la rétine. Une fois relâchée, la traction qui maintenait le trou maculaire béant, la cavité vitrénne sera momentanément remplie de gaz.



5 Fond d'œil avec trou maculaire avant et après chirurgie.

A. Avant l'opération : trou rond, centrofovéolaire entouré d'un halo de décollement rétinien maculaire.

B. Après l'opération : le trou est complètement refermé et la macula a un aspect normal.



lecture de près normale. Le scotome central devient indétectable dans plus de 80 % des cas où le trou est refermé^[9].

Le principal facteur de pronostic est l'ancienneté du trou maculaire. Les trous maculaires datant de moins de 3 mois peuvent être refermés dans presque tous les cas, tandis que pour les trous datant de plus d'un an le taux de succès n'est plus que de 60 %. Le résultat visuel est également bien meilleur lorsque le trou est opéré tôt, probablement en raison de la moindre altération des photorécepteurs

décollés, en bordure du trou. Les complications de la chirurgie des trous maculaires sont assez peu fréquentes. Un décollement de rétine peut survenir dans 1 à 5 % des cas. Des réouvertures de trous ont été observées après plusieurs mois, notamment après opération de la cataracte, dans une proportion qui peut atteindre 5 % des cas refermés avec succès.

En conclusion, la chirurgie des trous maculaires donne des résultats fonctionnels utiles dans plus de 60 % des cas et parfois même des récupérations visuelles inespérées. Dans les meilleurs cas, la

femture du trou sur lui-même est complète. Plus le trou est récent, meilleur sera le résultat fonctionnel. La chirurgie est donc indiquée aussitôt que le diagnostic est posé, que le trou atteigne un seul œil ou les deux yeux.

NÉOVAISSEUX CHOROÏDIENS

Clinique

Les néovaisseaux choroïdiens (NVC) sont des proliférations des capillaires choroïdiens qui traversent la membrane de Bruch (membrane basale de l'épithélium pigmentaire) et l'épithélium pigmentaire et s'étendent sous la rétine maculaire. Dans certains cas, ils restent assez longtemps confinés sous l'épithélium pigmentaire. Dans la plupart des cas, ces néovaisseaux sont une des manifestations de la dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA). La cause de leur prolifération n'est pas connue. On sait cependant qu'ils sont précédés de modifications du fond d'œil liées au vieillissement de l'épithélium pigmentaire et notamment des drusen. Après 65 ans, 1,7 % des patients présentent des néovaisseaux choroïdiens au moins sur un œil. Dans certains cas, les néovaisseaux choroïdiens surviennent chez des patients plus jeunes et sont secondaires à diverses affections de la choroïde, de la membrane de Bruch et/ou de l'épithélium pigmentaire : cicatrices de choroïdite, ruptures contusives de la membrane de Bruch, stries angioïdes, myopie forte.

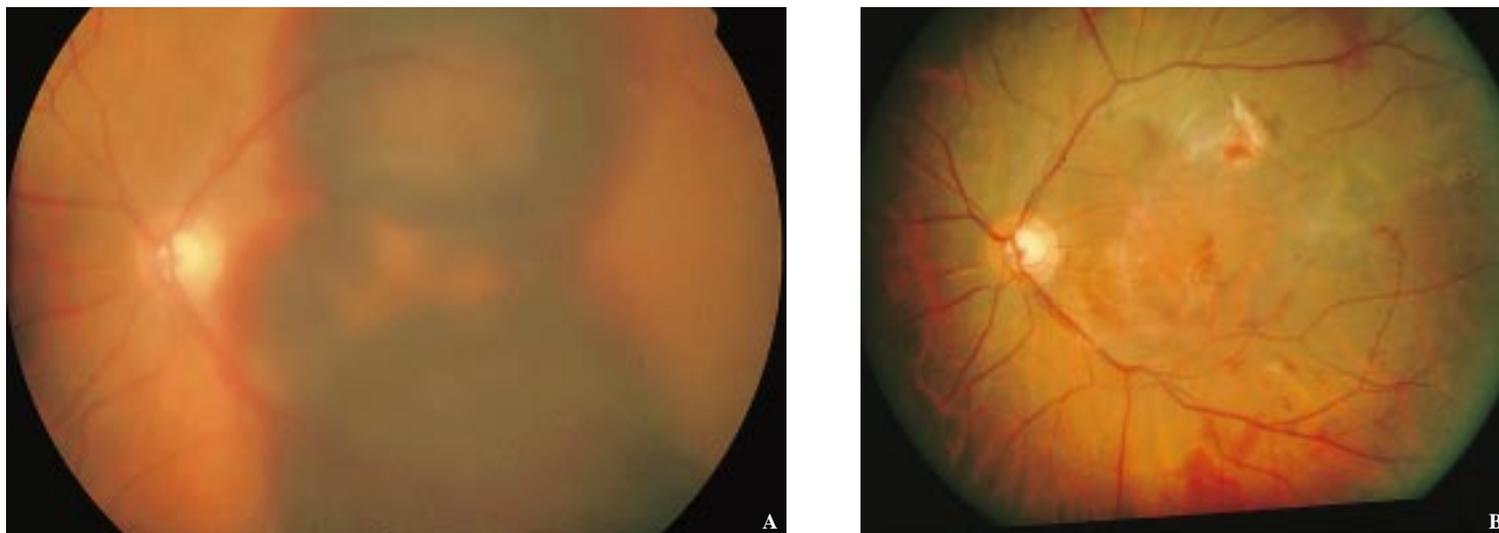
L'évolution des néovaisseaux choroïdiens est constamment mauvaise pour l'acuité visuelle centrale au cours de la DMLA. Le traitement habituel des NVC est la photocoagulation au laser, qui détruit les néovaisseaux mais altère également la rétine sous-jacente. Si les néovaisseaux sont sous-fovéolaires, la photocoagulation entraîne un scotome central. Si les néovaisseaux sont masqués par une hémorragie sous-rétinienne la photocoagulation n'est pas possible.

Traitement chirurgical

C'est pourquoi la chirurgie d'exérèse des NVC s'est développée depuis quelques années. Elle s'adresse particulièrement aux néovaisseaux qui occupent toute la zone sous-fovéolaire et à ceux qui ont saigné sous la rétine. L'intervention consiste à pratiquer, après une vitrectomie, un petit orifice de rétinotomie paramaculaire, et à extraire à la pince la néovascularisation et/ou le caillot sous-rétinien. Puis la cavité vitrénne est remplie de gaz pour recoller la macula et fermer l'orifice de rétinotomie^[6].

Résultats

Les résultats de la chirurgie sont pour le moment diversement appréciés. Sur le plan anatomique, l'intervention est le plus souvent efficace, mais elle enlève souvent une surface plus ou moins étendue d'épithélium pigmentaire (fig 6). Sur le plan fonctionnel, les meilleurs résultats sont obtenus sur les NVC du sujet jeune développés à partir d'une cicatrice de choroïdite multifocale, car les néovaisseaux sont développés entre l'épithélium pigmentaire et la rétine et leur ablation peut laisser un épithélium pigmentaire intact. Au cours de la DMLA, l'indication la moins contestée est celle des hémorragies sous-rétiniennes dont l'évolution



6 Fond d'œil avec hémorragie sous-maculaire, avant et après l'opération.

A. Avant l'opération, vaste hémorragie sous-rétinienne occupant toute la région sous-maculaire et s'étendant au-delà. Un peu de sang est passé dans le vitré, rendant floue la photo du fond d'œil.

B. Après l'opération, le sang sous-rétinien et les néovaisseaux choroïdiens ont été enlevés, laissant une cicatrice atrophique moins étendue que la lésion initiale.

spontanée conduit souvent à de vastes cicatrices fibreuses sous-maculaires et à un grand scotome central. L'évacuation de ces hémorragies sous-maculaires doit se faire en urgence.

Les complications de la chirurgie sous-rétinienne sont le décollement de rétine, la récurrence hémorragique précoce, la récurrence néovasculaire après quelques semaines, et la cataracte^[6].

En conclusion, la chirurgie des NVC offre actuellement une alternative à la photocoagulation au laser dans les cas de néovascularisation sous-fovéolaire, et représente la seule possibilité

thérapeutique des hémorragies sous-maculaires. Les résultats fonctionnels restent limités et sont en cours d'évaluation^[1].

CONCLUSION

La chirurgie maculaire a connu un grand essor au cours de ces dernières années et représente un moyen thérapeutique pour des affections

maculaires, le plus souvent liées au vieillissement, et pour lesquelles il n'existait pas jusqu'alors de traitement efficace. L'acte chirurgical peut enlever des membranes à la surface de la macula, refermer un trou intramaculaire, enlever du sang et des néovaisseaux sous la macula tout en préservant les fragiles cellules rétinienne. Les résultats les meilleurs sont obtenus dans la chirurgie des membranes et des trous maculaires. Il est probable que les progrès à venir permettront également d'améliorer la fonction visuelle après chirurgie de la dégénérescence maculaire liée à l'âge.

Pascale Massin : Praticien hospitalier.

Alain Gaudric : Professeur des universités, praticien hospitalier.

Service d'ophtalmologie, hôpital Lariboisière, Assistance publique-hôpitaux de Paris, Université Paris-7, 2, rue Ambroise-Paré, 75475 Paris cedex 10, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : P Massin et A Gaudric. Chirurgie maculaire. *Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Encyclopédie Pratique de Médecine, 6-0105, 1998, 4 p*

RÉFÉRENCES

[1] Bressler NM. Submacular surgery. Are randomized trials necessary? [editorial]. *Arch Ophthalmol* 1995 ; 113 : 1557-1560

[2] Cohen D, Gaudric A. Membranes épimaculaires. *Encycl Med Chir (Elsevier, Paris), Ophtalmologie, 21-245-A-40, 1993 : 1-13*

[3] Gaudric A, Cohen D. Chirurgie des membranes épimaculaires idiopathiques. Facteurs pronostiques. *J Fr Ophthalmol* 1992 ; 15 : 657-668

[4] Gaudric A, Fardeau C, Goberville M, Cohen D, Paques M, Mikol J. Ablation de la membrane limitante interne, déplissement maculaire et devenir visuel dans la chirurgie des membranes épimaculaires idiopathiques. *J Fr Ophthalmol* 1993 ; 11 : 571-576

[5] Gaudric A, Massin P, Paques M, Santiago PY, Guez JE, Le Gargasson JF et al. Autologous platelet concentrate for the treatment of full-thickness macular holes. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 1995 ; 233 : 549-554

[6] Ibanez HE, Thomas MA. Surgical approach to subfoveal neovascularization and submacular hemorrhage. *Semin Ophthalmol* 1994 ; 9 : 56-64

[7] Mathis A, Pagot V, Heldenbergh O, Cieski S. Trou maculaire dégénératif et menace de trou. *Encycl Med Chir (Elsevier, Paris), Ophtalmologie, 21-245-A-45, 1995 : 1-12*

[8] Novak MA. Vitrectomy for epiretinal membranes. *Semin Ophthalmol* 1994 ; 9 : 29-46

[9] Patel AC, Wentel RT. Vitrectomy for macular hole. *Semin Ophthalmol* 1994 ; 9 : 47-55

CHIRURGIE RÉFRACTIVE

DA LEBUISSON, PE LIM

La France compte 8 millions de myopes, d'astigmates et d'hypermétropes. Chaque année, plusieurs milliers d'entre eux se tournent vers la chirurgie réfractive. C'est une alternative aux moyens classiques (lunettes ou lentilles de contact) de correction des troubles de la réfraction (myopie, hypermétropie et astigmatisme). Plusieurs techniques chirurgicales existent pour répondre aux différents défauts réfractifs. Les résultats sont bons et les méthodologies sont devenues suffisamment sûres pour désormais compter ces opérations parmi les options proposées aux patients.

© Elsevier, Paris.

INTRODUCTION

Initialement, avec la kératotomie radiaire, la chirurgie réfractive ne corrigeait que les myopies faibles et moyennes. Il est désormais possible de traiter les myopies fortes ainsi que les autres anomalies de réfraction (hypermétropie et astigmatisme). Cependant, la correction de la myopie reste l'indication prépondérante. Cette chirurgie qui modifie une fonction associe le concept d'opération de convenance individuelle à celle de la chirurgie compensatrice des handicaps.

RAPPEL DES DÉFINITIONS

● Emmétropie

Un œil emmétrope voit net un objet situé à l'infini sans accommodation.

● Myopie

Un œil myope est trop puissant pour sa longueur : l'image d'un point situé à l'infini se forme en avant de la rétine (le PR [punctum remotum] est à une distance finie du globe). La vision de loin est donc floue.

Le PP (punctum proximum) est situé plus proche que normalement, la vision de près n'est pas perturbée.

La myopie peut être corrigée par un verre concave, divergent, exprimé en dioptries négatives.

● Hypermétropie

Un œil hypermétrope n'est pas assez puissant pour sa longueur : l'image d'un point situé à l'infini se forme en arrière de la rétine. La vision de loin sans accommodation est floue. Les sujets jeunes, hypermétropes, compensent leur hypermétropie en accommodant.

La vision de près est floue car le PR est en arrière de la rétine. Mais au prix d'une accommodation plus importante encore, la vision de près peut être nette.

L'hypermétropie peut être corrigée par un verre convexe, convergent, exprimé en dioptries positives.

● Astigmatisme

L'astigmatisme est un défaut de sphéricité d'un système optique. Au niveau de l'œil, c'est essentiellement la cornée qui est atteinte. L'image d'un point est décomposée en deux focales perpendiculaires. La vision est floue de loin comme de près. L'astigmatisme entraîne une fatigue visuelle, une confusion de certaines lettres. Il existe plusieurs formes d'astigmatisme : hypermétropique, myopique, mixte, simple ou composé. La correction de l'astigmatisme est assurée par des lentilles cylindriques convergentes ou divergentes

Épidémiologie des amétropies

La fréquence de la myopie est estimée à 32 % chez les caucasiens ; elle est plus faible chez les africains (25 %) et plus forte chez les asiatiques (38,3 %). L'hypermétropie est fréquemment sous-estimée surtout lorsqu'elle est modérée, car peu gênante surtout chez les sujets jeunes. L'astigmatisme est fréquent, mais souvent de faible puissance.

PRINCIPES CHIRURGICAUX

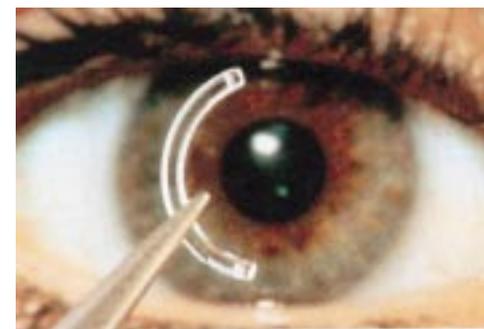
La chirurgie modifie la puissance réfractive du système optique que constitue l'œil. Pour le traitement de la myopie, la puissance réfractive sera diminuée, pour le traitement de l'hypermétropie, elle sera augmentée.

Toute chirurgie réfractive est précédée d'un examen ophtalmologique complet, comprenant : la cornéotopographie, d'une appréciation du profil sociopsychologique du demandeur et d'une information poussée suivie du temps de la réflexion.

LES ANNEAUX INTRACORNÉENS

Les anneaux intracornéens ICR (*Intrastromal Corneal Ring*) sont en PMMA (Polyméthyl Métacrylate), introduits à travers une incision cornéenne, non transfixiante, en périphérie, sans aucune manipulation de la cornée centrale, dans un canal annulaire périphérique dont le diamètre est de 8 mm, dans une profondeur correspondant aux 66 % de l'épaisseur cornéenne ; ils ont pour effet d'induire un aplatissement du dôme cornéen (fig 1, 2, 3).

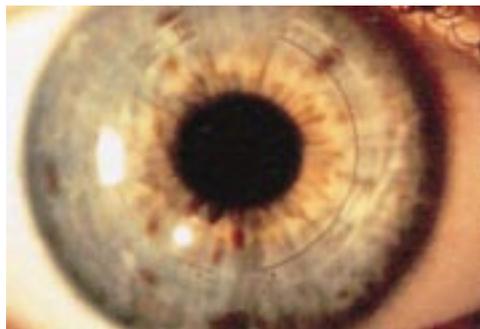
La puissance réfractive de la cornée antérieure représente 2/3 de celle du système optique total. L'aplatissement de la cornée antérieure réduit sa puissance réfractive, l'œil devient alors moins myope ou emmétrope dans le meilleur des cas.



1 Segment d'un anneau cornéen tenu par une pince.



2 Anneau cornéen inséré dans le stroma cornéen.



3 Anneau cornéen implanté par méthode chirurgicale dans la cornée.

● Indications des ICR

Actuellement, les anneaux compensent les myopies de -1 à -5 dioptries. Au-delà de -5 dioptries l'action correctrice devient insuffisante. C'est une technique destinée à corriger les petites et moyennes myopies.

● Avantages des ICR

Contrairement aux techniques par laser Excimer, les anneaux n'ôtent pas de tissu cornéen, la zone optique centrale est laissée intacte. En cas de correction insuffisante ou excessive, un changement d'anneaux reste possible. Cette technique est aussi réajustable.

● Conditions opératoires

La mise en place des anneaux peut être effectuée sous anesthésie locale pure par collyre anesthésique (anesthésie topique). L'hospitalisation n'est pas nécessaire. Les gestes de microchirurgie sont réalisés sous microscopie opératoire.

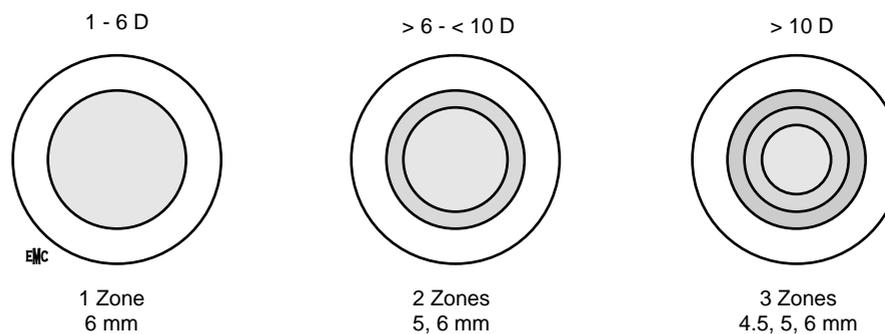
● Inconvénients

L'astigmatisme, l'hypermétropie et la myopie supérieure à -5 dioptries ne sont pas encore accessibles à cette technique.

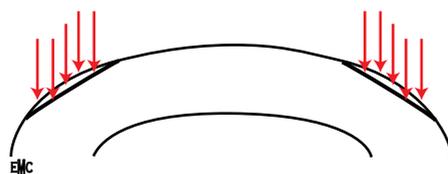
Le procédé manque de recul. La bonne tolérance à long terme de ce biomatériau reste à démontrer.

LASER EXCIMER

Le traitement des amétropies par laser Excimer repose sur les principes de remodelage de la forme du dôme cornéen par photoablation tissulaire de précision micronique. La photoablation par Laser



4 Laser Excimer et myopie.



5 Laser Excimer et hypermétropie.

Excimer peut être réalisée soit au niveau de la surface cornéenne, c'est la PKR (la photokératectomie réfractive), soit au niveau du stroma cornéen sous une lentille cornéenne préalablement découpée, c'est le LASIK (laser in situ Keratomileusis).

● PKR

La modification du dôme cornéen par photoablation est réalisée directement au niveau de la surface cornéenne après pelage manuel de l'épithélium. Le laser enlève une certaine épaisseur de la cornée, au centre ou à la périphérie, en fonction du type et de l'importance de l'amétropie à traiter. Pour la myopie, la photoablation est centrale, elle entraîne un aplatissement de la courbure cornéenne (fig 4). Le diamètre de la zone optique est variable mais le plus souvent supérieur ou égal à 6 mm. Plus la myopie à corriger est forte, plus l'épaisseur à enlever est importante.

Pour le traitement de l'hypermétropie, la photoablation est annulaire et périphérique, elle entraîne un bombement du dôme cornéen (fig 5). La puissance réfractive est ainsi augmentée.

Indications de la PKR

Les résultats obtenus après la PKR sont très satisfaisants, 90 à 95 % pour des myopies entre -1 et -6 dioptries, 1 à 2 dioptries de plus si l'âge est de plus

de 40 ans. Au-delà, la précision de l'effet recherché est moins bonne, et on expose à des complications liées aux phénomènes cicatriciels comme la formation d'un voile (haze) qui peut ternir la transparence de la cornée antérieure, et être responsable de ce fait, d'une perte de la meilleure acuité visuelle corrigée.

Avantages de la PKR

Elle est de réalisation facile, les seuls gestes nécessaires se résument au pelage épithélial et déclenchement du laser. L'intervention est réalisée sous anesthésie topique. C'est la technique la plus ancienne après la kératotomie radiaire (n'est plus pratiquée en première intention). Le recul est d'environ 8 ans. La méthode est sûre et moyennant une bonne technique, les complications sont très rares. Le nombre d'opérés est élevé : 250 000 aux États-Unis par an.

Inconvénients

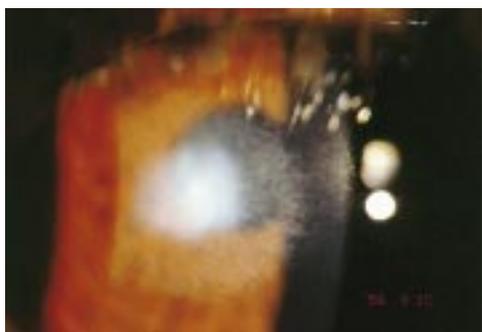
C'est une technique douloureuse en postopératoire du fait d'un large ulcère cornéen créé par le pelage épithélial et la photoablation. La douleur est qualifiée d'intense par la plupart des patients, elle débute 20 minutes après le traitement et dure 48 à 72 heures. L'emploi d'antalgiques puissants, ainsi que les hypnotiques pour passer les premières nuits sont parfois nécessaires.

La récupération visuelle ne peut être appréciée qu'après la réépithélialisation complète (1 semaine). La réfraction obtenue ne se stabilise qu'entre 6 mois et 1 an.

Cette technique expose à des complications liées à la cicatrisation. La formation d'un voile cicatriciel, survient 1 mois après le traitement, nécessite parfois

Laser Excimer

Excimer est la contraction des deux mots Excited Dimer. Le laser est émis après l'excitation par un champ électrique d'un mélange de deux gaz rares. Initialement, les lasers Excimers avaient des applications autres que le traitement de la myopie. Ils étaient utilisés pour graver les cartes de crédits ou découper le béton. Les caractéristiques des lasers sont étroitement liées au type de gaz mélangés. En ophtalmologie, le laser Excimer utilise un mélange d'argon et de fluorine. Le rayonnement émis a une longueur d'onde de 193 nm, situé dans le domaine des ultraviolets. L'énergie délivrée est très puissante (6,4 Ev/photon), et est capable de rompre les liaisons intramoléculaires et intermoléculaires. La délivrance du faisceau se fait selon un mode pulsé dont chaque impulsion a une durée de vie très courte. La photoablation induite est de précision micronique sans effet calorifique sur le tissu du voisinage.



6 Haze : formation d'un voile lié à un phénomène cicatriciel.

le recours à un traitement par les corticoïdes locaux. L'intensité de la réaction cicatricielle est d'autant plus importante que la myopie à traiter est forte. C'est pourquoi l'indication se limite à des myopies faibles et moyennes où les réactions cicatricielles sont faibles.

La PKR, bien que de réalisation simple, nécessite une prise en charge postopératoire plus contraignante. Au-delà de -6 dioptries, les résultats sont incertains à long terme.

En cas de sous-correction, le retraitement est délicat, car le risque d'induire une réaction cicatricielle violente, avec formation d'un voile sous épithélial, est grand (fig 6).

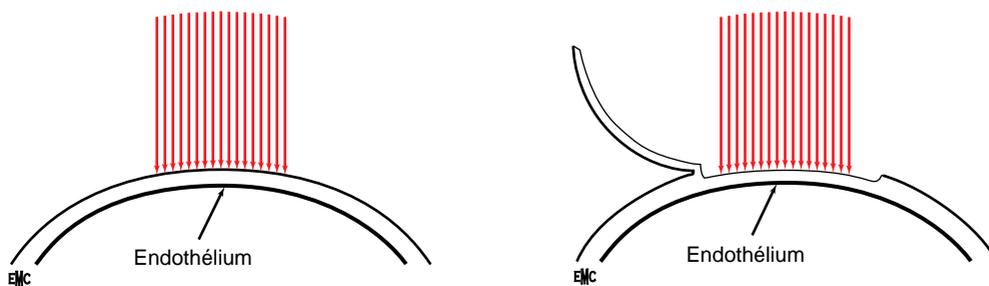
● LASIK

Il s'agit d'une technique de chirurgie lamellaire dont la deuxième découpe est assurée par le laser Excimer. Il comprend donc deux temps opératoires :

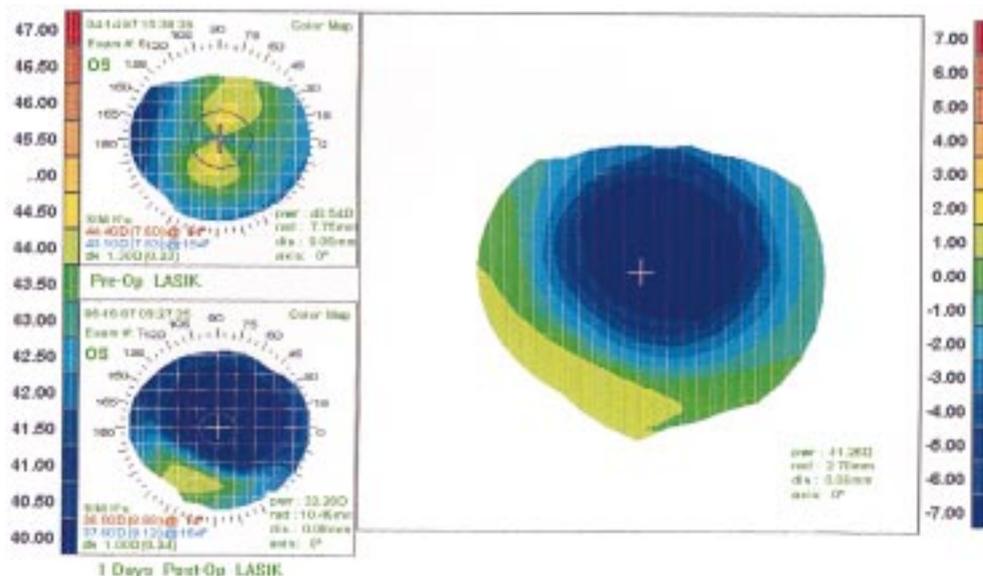
- découpage d'une lentille cornéenne de 160 à 180 microns d'épaisseur à l'aide d'un microkératome (fig 7) ;
- photoablation intrastromale par le laser Excimer après avoir soulevé la lentille tenu par une charnière.

Comparé à la PKR, le LASIK offre plusieurs avantages liés au respect anatomique de la cornée. En effet, il n'y a pas de pelage épithéliale préalable ni de photoablation de la capsule de Bowmann située entre l'épithélium et le stroma. Il en découle :

- une quasi-absence de douleurs postopératoires ;
- une récupération visuelle rapide mesurable dès le premier jour postopératoire ;
- une stabilité de la réfraction rapidement obtenue vers le 3^e mois ;
- une moindre dépendance des résultats vis-à-vis des phénomènes cicatriciels ;



7 Découpage d'une lentille cornéenne.



8 Traitement de la myopie et de l'astigmatisme par LASIK.

- une absence de voile sous-épithélial ;
- la possibilité de traiter les myopies fortes jusqu'à -14 dioptries si l'épaisseur cornéenne le permet, ainsi que l'hypermétropie jusqu'à 8 dioptries et les astigmatismes associés. La PKR peut aussi avoir ce champ d'action, mais avec moins de facilité que le Lasik ;

- en cas de sous-correction, le retraitement est aisé à réaliser en soulevant à nouveau le volet cornéen, le risque d'une réaction cicatricielle excessive est quasi nulle.

Indications

La possibilité d'effectuer une photoablation plus importante, sans craindre une réaction cicatricielle sous-épithéliale, fait que le LASIK a été au départ destiné au traitement des myopies fortes entre -6 et -14 dioptries. Mais la tendance actuelle est d'étendre l'indication vers les petites et moyennes myopies compte tenu des nombreux avantages du LASIK sur la PKR.

Inconvénients

Le LASIK n'est pas une technique aussi simple que la PKR. La réussite de l'intervention dépend avant tout de celle de la découpe lenticulaire. Une période d'apprentissage avec travaux pratiques sur des yeux de porc est incontournable. Cependant il reste une technique très sûre aux mains des chirurgiens expérimentés.

Résultats

La prédictibilité du LASIK est excellente pour les myopies inférieures à -12 dioptries. Entre -1 à -6 dioptries, 98 % des yeux traités ont une réfraction entre +1 et -1 dioptrie de l'emmétropie à 1 an. Entre -6 et -12 dioptries, le taux est à environ 80 %. Au-delà de -12 dioptries, le pourcentage chute à 43 % (fig 8, 9).

Les contre-indications de la chirurgie réfractive cornéenne

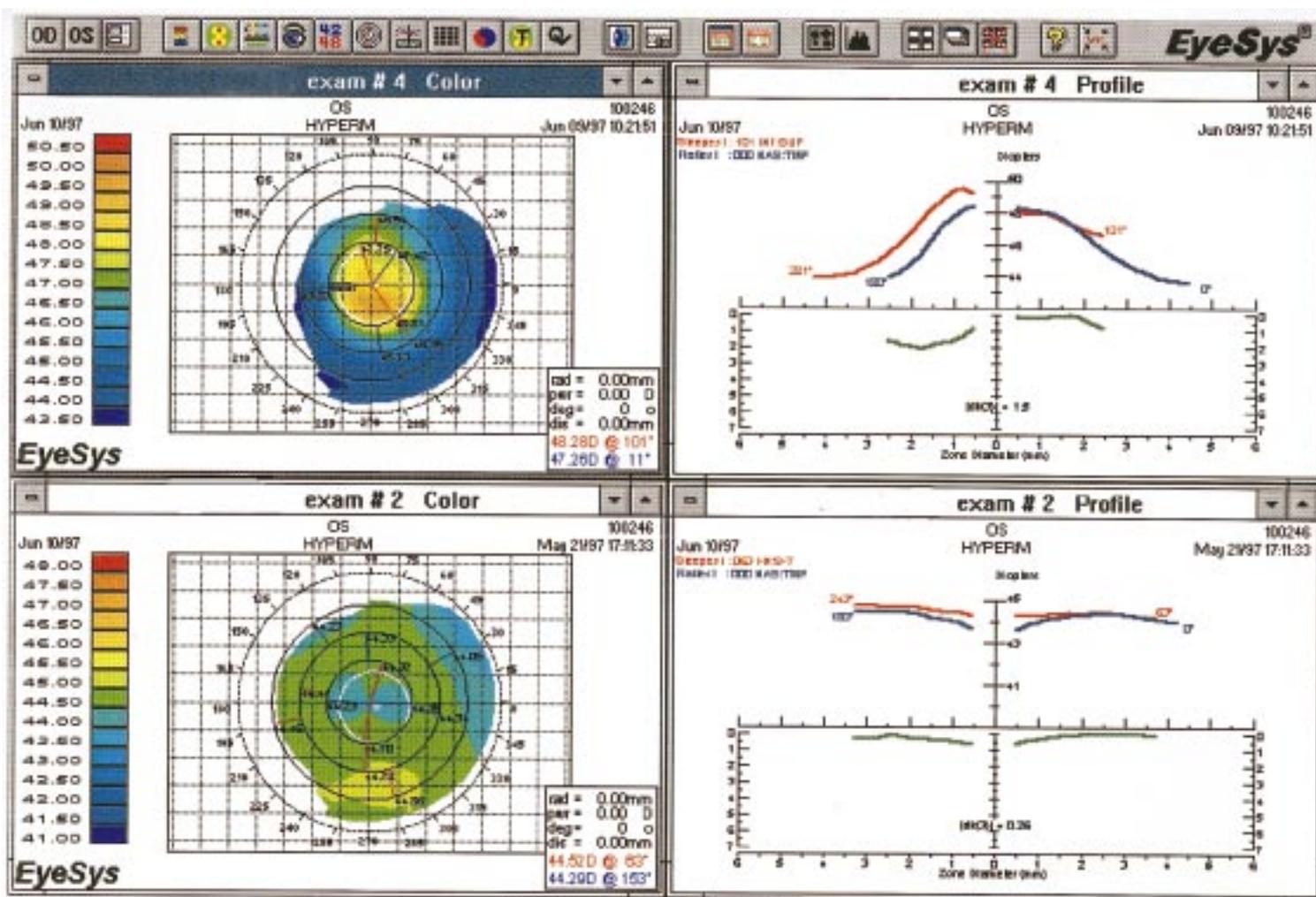
- Kératocône.
- Pathologie oculaire inflammatoire.
- Myopie non stabilisée.
- Monophtalmie.
- Grossesse.
- Syndrome sec sévère.
- Maladie du système.
- Microphthalmie.

● Implants myopiques

En enlevant le cristallin

L'implantation d'une lentille intraoculaire est une alternative pour traiter les amétropies fortes et extrêmes non accessibles par le laser Excimer. Initialement, le traitement consiste à extraire le cristallin et à le remplacer par un implant dont la puissance est prédéterminée en préopératoire : c'est la technique d'échange du cristallin clair. La prédictibilité de cette méthode est bonne, la récupération fonctionnelle est rapide, mais la perte de l'accommodation est de règle et définitive. Enfin, le risque de décollement rétinien à moyen et long terme n'est pas négligeable. Les indications se limitent actuellement aux amétropies fortes avec presbytie installée ou cataracte associée.

La nécessité de conserver une accommodation chez les sujets jeunes, atteints d'une forte myopie, oriente le choix vers une méthode réversible qui consiste à mettre en place un implant intraoculaire sans extraction du cristallin préalable. Les intérêts de



AMERICAN HOSPITAL OF PARIS

9 Traitement de l'hypermétrie par LASIK.

cette méthode sont : précision des résultats, maintien de l'accommodation, rapidité de la récupération visuelle, stabilité du résultat obtenu et enfin la réversibilité.

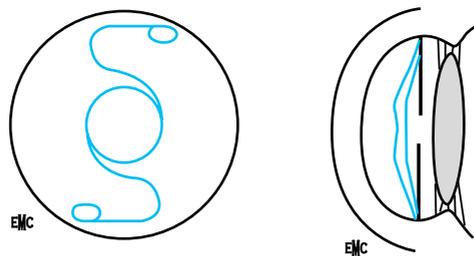
On distingue deux types d'implant : implant de chambre antérieure et implant de chambre postérieure.

Implant pré cristallinien

■ Implant de chambre antérieure

Le plus connu est un implant dur en PMMA dont la taille de l'optique mesure 4 mm de diamètre. Introduit à travers une incision cornéenne, il est posé en chambre antérieure (devant l'iris).

Cet implant offre des résultats fonctionnels très satisfaisants, mais il se heurte à un certain nombre de complications comme la vision des halos dues à la perception des bords de l'implant, la déformation de la pupille à long terme et enfin le plus grave, la perte des cellules endothéliales cornéennes. Il semble qu'avec l'implant de deuxième génération (fig 10), le problème de la perte cellulaire endothéliale soit partiellement résolu, mais le recul n'est actuellement pas encore suffisant pour porter un tel jugement. Certains modèles différents s'accrochent à l'iris et octroient des résultats visuels proches avec des complications de nature autre, mais pas plus nombreuses.



10 Implant antérieur de paque.

■ Implant de chambre postérieure

Le concept de l'implantation en chambre postérieure (derrière l'iris et devant le cristallin) peut permettre d'éviter les effets secondaires liés à une implantation en chambre antérieure. En effet, l'éloignement de la cornée permet d'avoir un optique de diamètre plus grand, le contact implant-cornée est supprimé, de ce fait le risque endothélial est quasi nul.

Les implants de chambre postérieure sont en cours d'évaluation. Ils sont formés de matériau souple donc pliable. Les premières générations sont en silicone monobloc ; ils semblent donner des

résultats satisfaisants sur le plan fonctionnel, mais les complications comme l'opacité cristallinienne et l'uvéïte ont été décrites.

Depuis 1993, un nouvel implant a été proposé, il est constitué d'un biomatériau appelé collamère ; il s'agit d'un copolymère de collagène, composé biocompatible combinant de l'acrylique et du collagène. Ce matériel très souple, élastique, hydrophile et perméable aux gaz semble offrir toutes les caractéristiques nécessaires à un emploi combinant efficacité et sécurité. Les premiers résultats des études cliniques sont encourageants et très prometteurs.

Avantages de l'implant myopique paque de chambre postérieure

Il permet de traiter les myopies fortes et extrêmes non accessibles par le laser Excimer. La récupération visuelle est très rapide et mesurable quelques heures après l'opération.

Cette méthode de correction améliore la qualité visuelle du fait de l'absence d'effet prismatique observé avec les lunettes.

Par rapport aux méthodes d'échange de cristallin clair, il y a conservation de l'accommodation, ce qui évite la nécessité d'une correction pour la vision de près.

La réversibilité est assurée en cas de besoin par l'explantation.

L'innocuité reste à démontrer mais par son positionnement en chambre postérieure, il semble que l'endothélium cornéen reste hors d'atteinte et que le danger inflammatoire soit réduit.

CONCLUSION

La clé de voûte de la chirurgie réfractive réside dans le désir du candidat (pas de prise en charge par

l'assurance maladie), sa compréhension de l'information, l'acceptation réfléchie des risques propres à ces chirurgies et à une adéquation de la stratégie opératoire choisie vis-à-vis des objectifs visuels du patient. Le respect des contraintes est le garant du succès de cette chirurgie de convenance.

Dan Alexandre Lebuissou : Chef de service d'ophtalmologie.

PE Lim : Ancien interne des hôpitaux de Paris.

Hôpital Foch, 40, rue Worth, 92150 Suresnes, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : DA Lebuissou et PE Lim. Chirurgie réfractive. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Encyclopédie Pratique de Médecine, 6-0360, 1998, 5 p

R É F É R E N C E S

[1] Colin J, Robinet A. Clear lensectomy and implantation of a low-power posterior chamber intraocular lens for correction of high myopia: a four-year follow-up. *Ophthalmology* 1997 ; 104 : 73-78

[2] Curtin BJ. The myopias: basic science and clinical management. Philadelphia : Harper and Row, 1985

[3] Ripandelli G, Billi B, Stirpe M. Retinal detachment after clear lens extraction in 41 eyes with high axial myopia. *Retina* 1996 ; 16 : 3-6

[4] Machat JJ. Excimer Laser. In : Stein HA, Cheskes AT, Stein RM eds. The excimer fundamentals and clinical use. Slack Thorofare 1997

[5] Waring GO. Evaluation new refractive surgical procedures free market madness versus regulatory rigor mortis. *J Refract Surg* 1995 ; 11 : 335-338

[6] Werblin TP, Krider DW, Stafford GM. Casebeer system for refractive keratotomy: patient satisfaction. *J Cataract Refract Surg* 1997 ; 23 : 407-412