
CHAPITRE 16: Item 82 Occlusions artérielles rétiniennes (OAR) et neuropathie optique ischémique antérieure aiguë (NOIAA)

Pr C. Arndt, CHU de Reims

Dr T. Ferreira de Moura, CHU de Reims

Pr F. Mouriaux, CHU de Rennes

Plan du chapitre

- I **283 Physiopathogénie**
- II **Occlusion de l'artère centrale de la rétine (OACR)**
- III **Occlusion de branche de l'artère centrale de la rétine (OBACR)**
- IV **Occlusion d'artéioles de la rétine et nodules cotonneux**
- V **Neuropathie optique ischémique antérieure aiguë (NOIAA)**

Situations cliniques de départ

- 42 – Hypertension artérielle : facteurs de risque associés à la survenue d'une NOIA non artéritique.
- 138 – Anomalie de la vision : la NOIA se manifeste par une baisse de l'acuité visuelle parfois profonde.
- 203 – Élévation de la protéine C réactive (CRP) : bilan de NOIA artéritique.
- 178 – Demande/prescription raisonnée et choix d'un examen diagnostique : le bilan de la NOIA doit écarter une artérite gigantocellulaire en premier lieu. Le bilan de la NOIA non artéritique est celui des facteurs de risques cardiovasculaires.
- 251 – Prescrire des corticoïdes par voie générale ou locale : indiqué en cas de NOIA artéritique.

- 352 – Expliquer un traitement au patient : corticothérapie prolongée en cas d'artérite géantocellulaire

Hierarchisation des connaissances

Rang	Rubrique	Intitulé et descriptif
A	Identifier une urgence	Conduite à tenir devant une baisse de vision brutale avec œil blanc et identification des urgences
A	Définition	Connaître la définition, la signification, et la démarche étiologique devant une cécité monoculaire transitoire
A	Définition	Connaître la définition d'une vascularite systémique
B	Définition	Connaître les principaux types de vascularites systémiques
B	Définition	Connaître les organes cibles de vascularites systémiques et les moyens diagnostiques
A	Diagnostic positif	Savoir déterminer si un trouble visuel est mono- ou binoculaire
A	Diagnostic positif	Savoir interpréter un réflexe photomoteur direct et consensuel (objectif commun avec item 81)
A	Diagnostic positif	Savoir évoquer le diagnostic d'aura migraineuse, d'AIT, de crise épileptique partielle
B	Diagnostic positif	Connaître les signes cliniques des affections vasculaires de la rétine (OACR, OVCR), leurs complications (néovascularisation, glaucome néovasculaire, œdème maculaire) et les principes de traitement
B	Diagnostic positif	Connaître les diagnostics différentiels de l'aura migraineuse Détachement de rétine, glaucome, hémorragie du vitré
B	Diagnostic positif	Connaître les signes cliniques d'une neuropathie optique (NOIA, NORB, œdème papillaire)
B	Diagnostic positif	Connaître la présentation clinique, les modes de survenue, les facteurs de risque des décollements de rétine
B	Diagnostic positif	Connaître les signes cliniques d'une hémorragie du vitré et ses principales causes, avec acuité visuelle, champ visuel, PEV, OCT
A	Étiologies	Connaître les principales causes d'atteinte des voies optiques et du nerf optique et identifier les étiologies nécessitant une prise en charge urgente (NOIAA, œdème papillaire)
B	Prise en charge	Connaître les principes de la prise en charge des vascularites
B	Suivi et/ou pronostic	Connaître les principaux facteurs pronostiques des vascularites

Rang	Rubrique	Intitulé et descriptif
B	Examens complémentaires	Connaître les principaux examens complémentaires en ophtalmologie et leurs indications Atteinte du segment antérieur, du nerf optique (objectif commun avec item 81), de la rétine (AV, angiographie, OCT maculaire, ERG)
B	Examens complémentaires	Indications de l'imagerie devant un trouble visuel récent
B	Examens complémentaires	Connaître les principaux examens à réaliser en cas de suspicion de vascularite
A	Contenu multimédia	Interpréter un réflexe photomoteur direct et consensuel (objectif commun avec item 81)
B	Contenu multimédia	Photographie d'un œdème papillaire
B	Contenu multimédia	Photographie d'un champ visuel des deux yeux avec hémianopsie (quadrantopsie) latérale homonyme (ou bitemporale), y compris déficit pupillaire afférent relatif

284

285

Vignette clinique 1

Le 24 avril, un homme âgé de 72 ans se présente aux urgences ophtalmologiques. Ses antécédents sont marqués par une greffe rénale droite sur polykystose, un reflux gastro-œsophagien sur hernie hiatale et un cancer de l'amygdale opéré quelques années plus tôt. Il avait constaté dans la nuit en se levant une baisse d'acuité visuelle brutale suivie d'une récupération totale en quelques minutes.

L'acuité visuelle est conservée à 10/10^{es} Parinaud 1,5 dans les deux yeux. L'examen des segments antérieurs en lampe à fente est normal et le tonus oculaire est à 16 mmHg aux deux yeux. L'examen du fond d'œil révèle 5 emboles qui sont clairement visibles (**fig. 16.1**).



FIG. 16.1

Un traitement par héparine de bas poids moléculaire est instauré à doses curatives.

Le patient est hospitalisé en unité neurovasculaire pour la réalisation d'un bilan complet.

L'imagerie par résonance magnétique cérébrale ne montre pas d'anomalie. L'échographie Doppler des vaisseaux du cou retrouve une sténose non hémodynamiquement significative sur la carotide interne droite. L'enregistrement continu des 24 heures de l'électrocardiogramme révèle des salves d'extrasystoles auriculaires. Un avis cardiologique est sollicité.

Le patient est revu le 3 mai. L'acuité visuelle est stable, mais au fond d'œil, deux nouveaux emboles sont décelés (**fig. 16.2**).

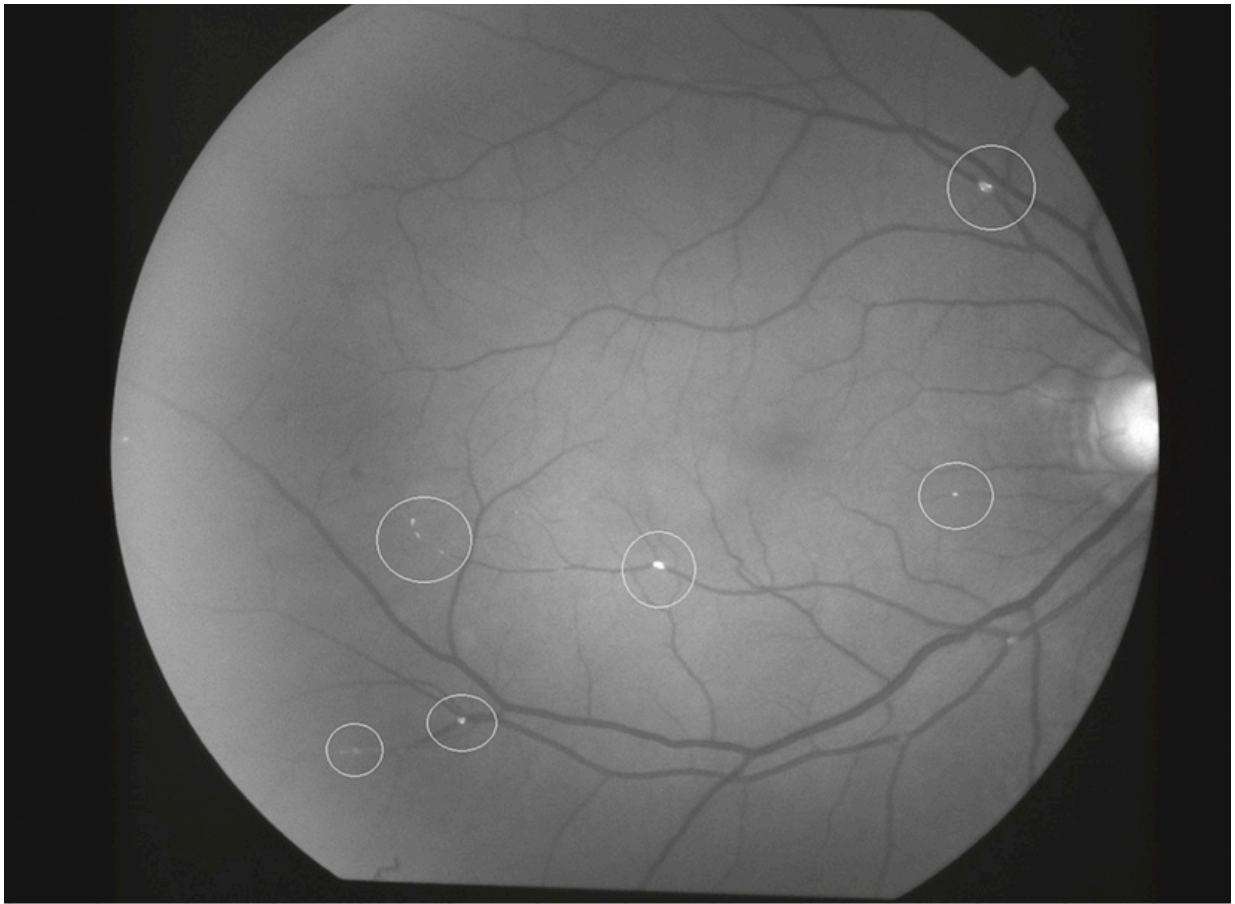


FIG. 16.2

Le 1^{er} juin, le patient présente une hématurie. Un avis néphrologique est demandé qui recommande l'arrêt de l'héparine de bas poids moléculaire et un relais par acide salicylique à 75 mg.

Le 3 juin, le patient est revu en consultation. Il existe une régression de l'ensemble des emboles, sauf un, et la survenue d'un nouvel embole (**fig. 16.3**). Une anticoagulation par héparine est reprise et un 286 avis cardiologique est demandé, car aucune prise en charge rythmologique n'a été réalisée par refus du patient.

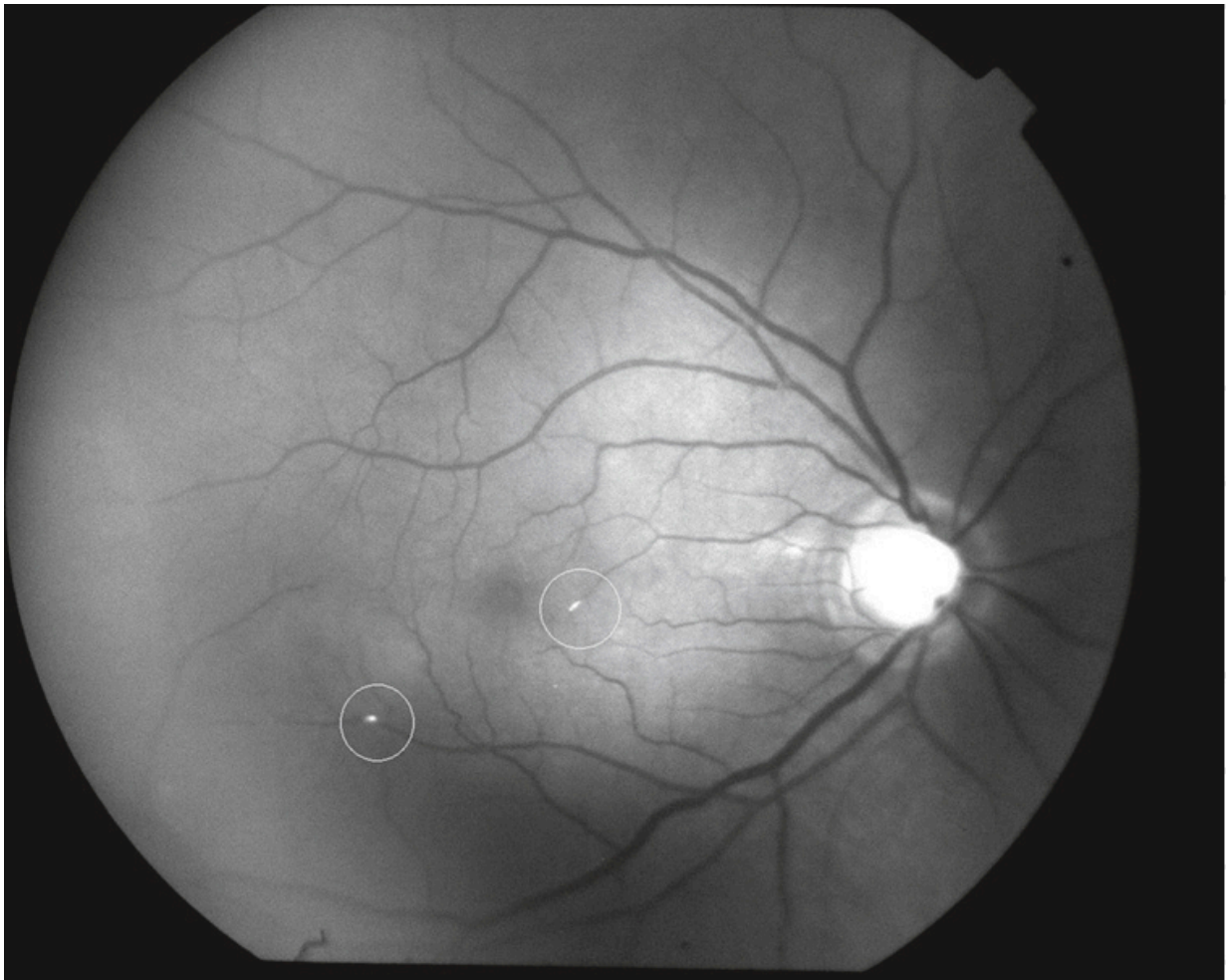


FIG. 16.3

Le 24 juin, le patient consulte pour baisse d'acuité visuelle persistante sur son œil droit depuis la veille. L'acuité visuelle de l'œil droit est à « voit la main bouger ». Il existe un œdème rétinien au pôle postérieur (**fig. 16.4**).



FIG. 16.4

Ce dossier illustre bien l'existence d'amauroses transitoires qui peuvent précéder l'occlusion de l'artère centrale de la rétine. De plus, il documente l'apparition, la migration et la régression des emboles. C'est une histoire vraie avec une perte de chance par manque de compliance du patient.

Vignette clinique 2

Une femme âgée de 75 ans présente une cécité complète de l'œil gauche survenue à 15 heures ce jour. Il n'y a aucune douleur oculaire. Elle se plaint de douleurs des épaules traitées depuis 2 ans par antiinflammatoires généraux et une légère altération de l'état général progressive. Elle décrit un épisode de baisse de vue fugace de ce même œil il y a 3 mois, spontanément résolu. Elle ne fume pas et ne boit pas d'alcool. Elle est apyrétique.

Lorsque vous examinez la patiente, elle voit 9/10^{es} P2 à l'œil droit et il existe une absence de perception lumineuse à l'œil gauche. À droite, seule une cataracte est présente, expliquant l'acuité droite.

287 À l'interrogatoire, vous recherchez des antécédents cardiovasculaires pour éliminer une étiologie ischémique. Vous demandez s'il existe une notion de céphalée, de claudication intermittente de la mâchoire, une hyperesthésie du cuir chevelu homolatéral.

À l'examen, vous palpez le pouls radial pour vérifier sa régularité. Vous ne retrouvez pas de pouls temporal ni droit, ni gauche. Vous examinez les réflexes pupillaires photomoteurs et consensuels, et observez une mydriase relative gauche, une aréactivité pupillaire gauche à l'illumination directe avec un myosis gauche à l'illumination oculaire droite sélective. Le segment

antérieur gauche est identique au droit. Le fond d'œil est bien vu. Il montre une papille pâle, aux bords flous avec quelques petites hémorragies en flammèche radiaires.

Vous suspectez une névrite optique ischémique antérieure aiguë (NOIAA) gauche en relation avec une artérite gigantocellulaire (anciennement maladie de Horton).

Vous diligentez en urgence un bilan inflammatoire, mais vous n'attendez pas son résultat pour démarrer une corticothérapie systémique et ses mesures associées. Vous organiserez dans un second temps la confirmation diagnostique en programmant une biopsie d'artère temporale.

I Physiopathogénie



La rétine est vascularisée par deux circulations différentes, alimentées toutes deux par des branches de l'artère ophtalmique branche collatérale de l'artère carotide interne (**fig. 16.5**) :

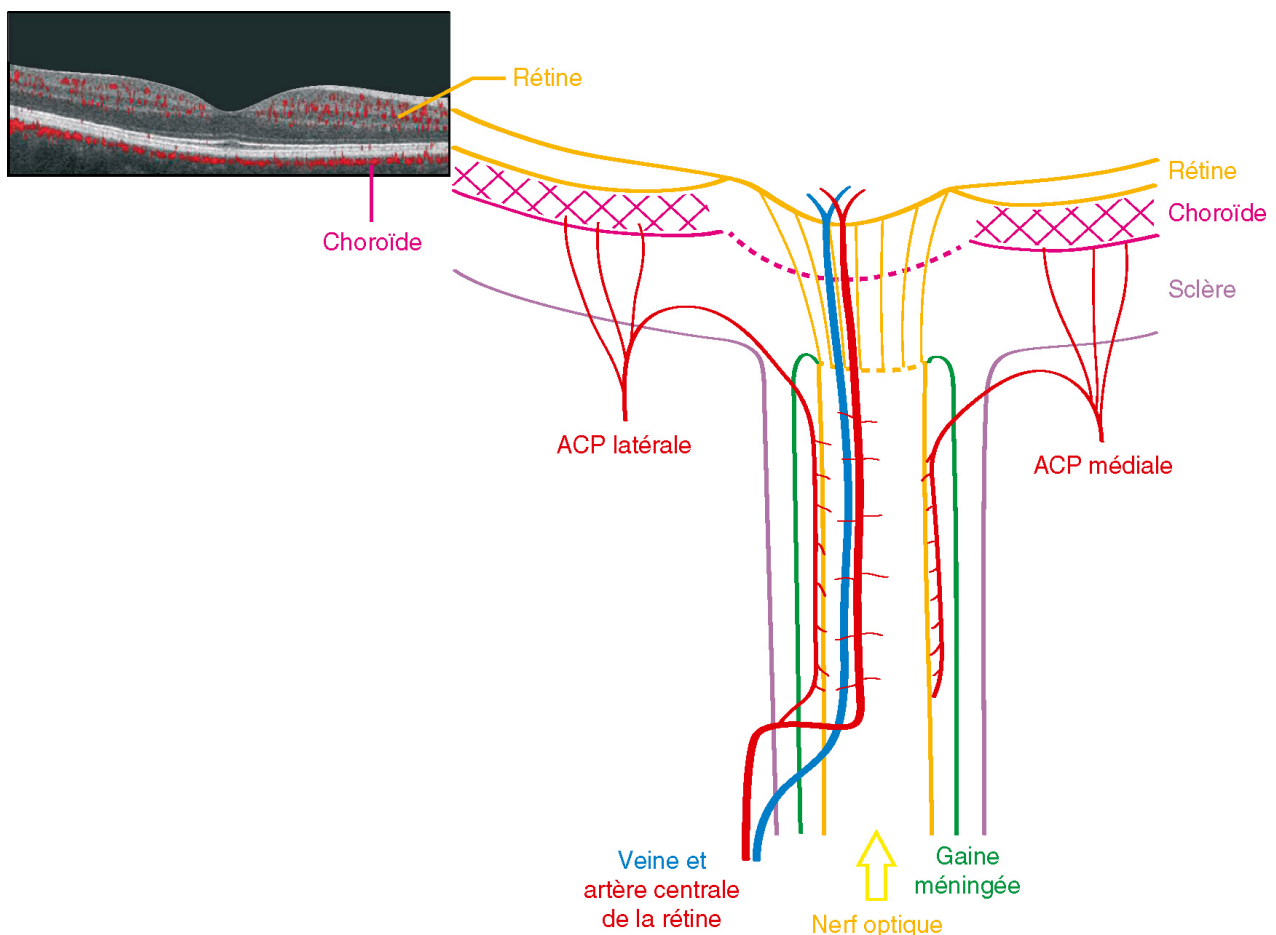


FIG. 16.5 Vascularisation rétinienne et choroïdienne.

La tomographie en cohérence optique-angiographie (OCT-A) montre les deux réseaux vasculaires rétiens et choroïdiens représentés par des taches rouges surimposées sur la coupe de la macula.

Illustration de Carole Fumat.

- la *circulation choroïdienne* est alimentée par les artères ciliaires postérieures, et assure la nutrition et l'oxygénation des couches externes (profondes) de la rétine, c'est-à-dire l'épithélium pigmentaire de la rétine et les photorécepteurs;
- **288** la *circulation rétinienne* proprement dite est issue de l'artère centrale de la rétine et vascularise les couches internes de la rétine, c'est-à-dire les cellules bipolaires, les cellules ganglionnaires et les axones des cellules ganglionnaires (fibres optiques);
- l'artère centrale de la rétine se divise en deux branches supérieure et inférieure se divisant elles-mêmes, chacune, en branche temporale et branche nasale. La division se poursuit ensuite sur un mode dichotomique;
- les artères ciliaires postérieures (ACP) sont la principale source de la vascularisation de la tête du nerf optique et de la choroïde. Les ACP sont, comme l'artère centrale de la rétine, des branches de l'artère ophtalmique, branche unique de la carotide interne (**fig. 16.6**).

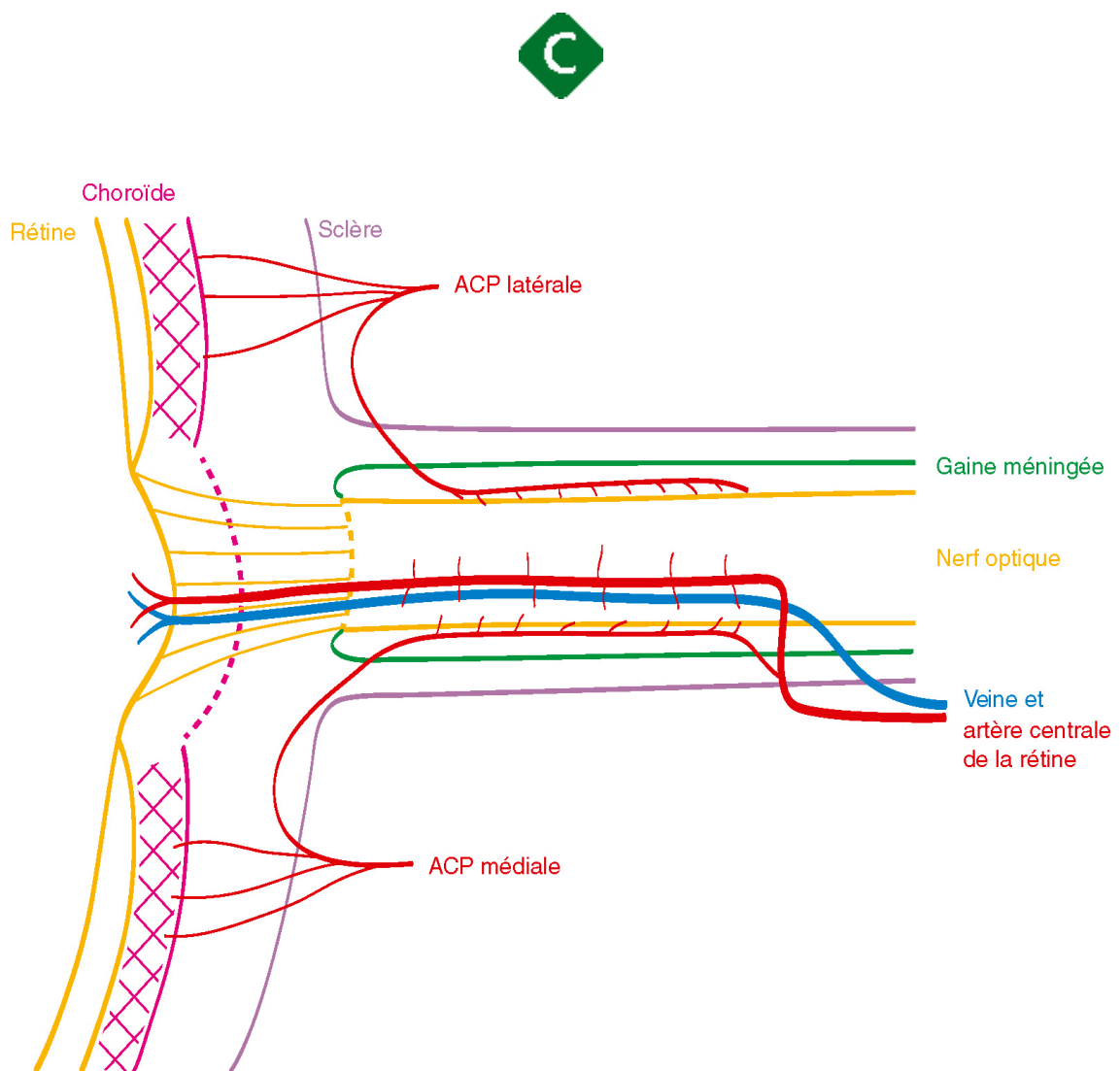


FIG. 16.6 Vascularisation du nerf optique.

ACP : artère ciliaire postérieure.

Illustration de Carole Fumat.



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

Lors de l'arrêt circulatoire dans le territoire de l'artère centrale de la rétine, les premières lésions ischémiques définitives de la rétine interne apparaissent dès 90 minutes et se poursuivent encore pendant une durée maximale de 6 heures. Par conséquent :

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

289 La neuropathie optique ischémique antérieure (NOIA) est due à une ischémie aiguë de la tête du nerf optique par occlusion des ACP ou de leurs branches.

II Occlusion de l'artère centrale de la rétine (OACR)



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

A Diagnostic

1 Tableau clinique



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

2 Examen

L'œil est blanc, indolore.



L'acuité visuelle est effondrée, le plus souvent limitée à une perception lumineuse. Toutes les cellules de transmission sont atteintes (cellules bipolaires et ganglionnaires), y compris celles connectées aux photorécepteurs de la macula.



Dès les premières minutes suivant l'occlusion artérielle, *la pupille est en mydriase aréflexive*. Lors de l'éclairement de l'œil atteint, la voie afférente du RPM étant « supprimée » du fait de la baisse de vision, le RPM direct est aboli, mais également le RPM consensuel; Lors de l'éclairement de l'autre œil, à l'inverse, la voie afférente étant normale sur cet œil et la voie efférente étant normale sur les deux yeux, le RPM est conservé aux deux yeux.

3 Fond d'œil

Dans les tout premiers instants, la rétine peut avoir encore un aspect normal, mais il existe un *rétrécissement diffus du calibre artériel* et parfois un courant granuleux qui est plus facile à voir sur l'angiographie à la fluorescéine. Dans les heures qui suivent, un *œdème ischémique rétinien, blanchâtre* apparaît. Il traduit la souffrance ischémique des couches internes de la rétine. La fovéola, qui n'est pas masquée par l'œdème de la rétine interne, garde sa coloration normale et apparaît plus rouge par contraste avec tout le reste de la rétine ischémique (« tache rouge cerise de la macula »; **fig. 16.7A**).

B

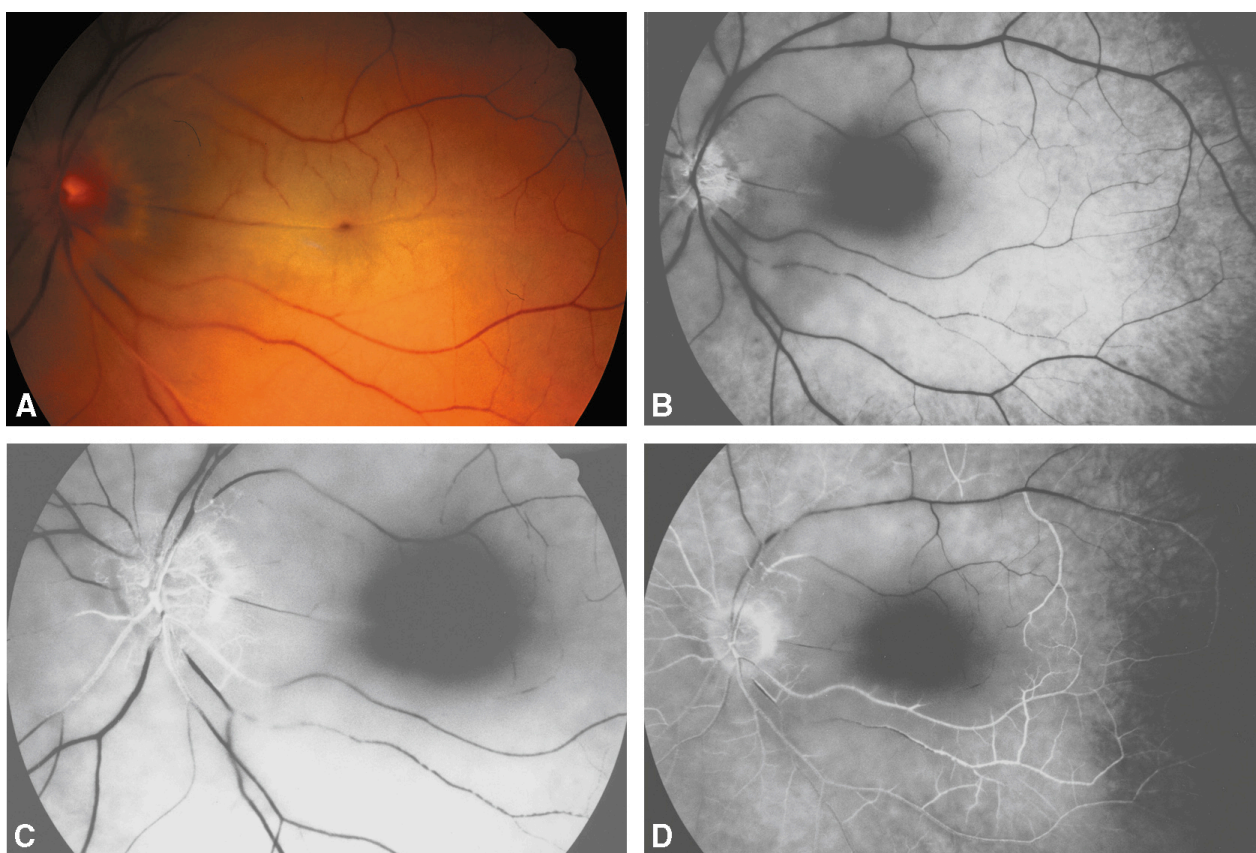


FIG. 16.7 Occlusion de l'artère centrale de la rétine.

A. Cliché du fond d'œil. Rétine de coloration blanchâtre, sauf au niveau de la fovéola (tache rouge cerise de la macula). **B-D.** Angiographie fluorescéinique du fond d'œil : retard extrême de remplissage des branches de l'artère centrale de la rétine (**B, C**) avec courant granuleux, et allongement du temps de passage artérioveineux (**D** : il n'existe encore qu'un début de remplissage veineux plus de 6 minutes après l'injection de fluorescéine).

4 Angiographie à la fluorescéine

B

L'angiographie à la fluorescéine n'est pas indispensable au diagnostic et sa réalisation ne doit pas retarder la mise en route du traitement.

C

L'angiographie à la fluorescéine est marquée par :

B

- un retard extrême de perfusion des branches de l'artère centrale de la rétine (**fig. 16.7B,C**);

C

le temps bras rétine normal est inférieur à 15 secondes (durée entre le moment d'injection de la fluorescéine au pli du coude et son arrivée dans l'artère centrale). Dans l'OACR, il peut atteindre plusieurs minutes;

B

- un allongement du temps de passage artérioveineux rétinien **C** (temps entre l'arrivée de la fluorescéine dans l'artère centrale, son passage dans les capillaires et le retour veineux) qui normalement est inférieur à 3 secondes (**fig. 16.3D**).

5 **290** Tomographie par cohérence optique

B

Il existe une hyperréflexivité des couches internes de la rétine qui sont le siège d'un œdème ischémique (**fig. 16.8A**) suivi d'une atrophie progressive (**fig. 16.8B,C**).

B

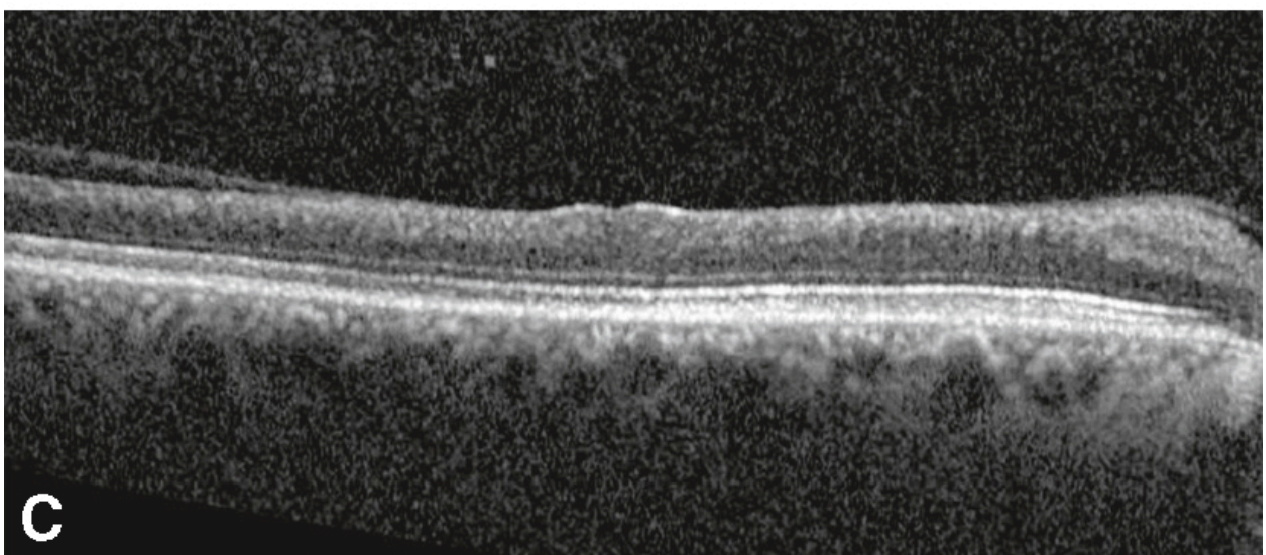
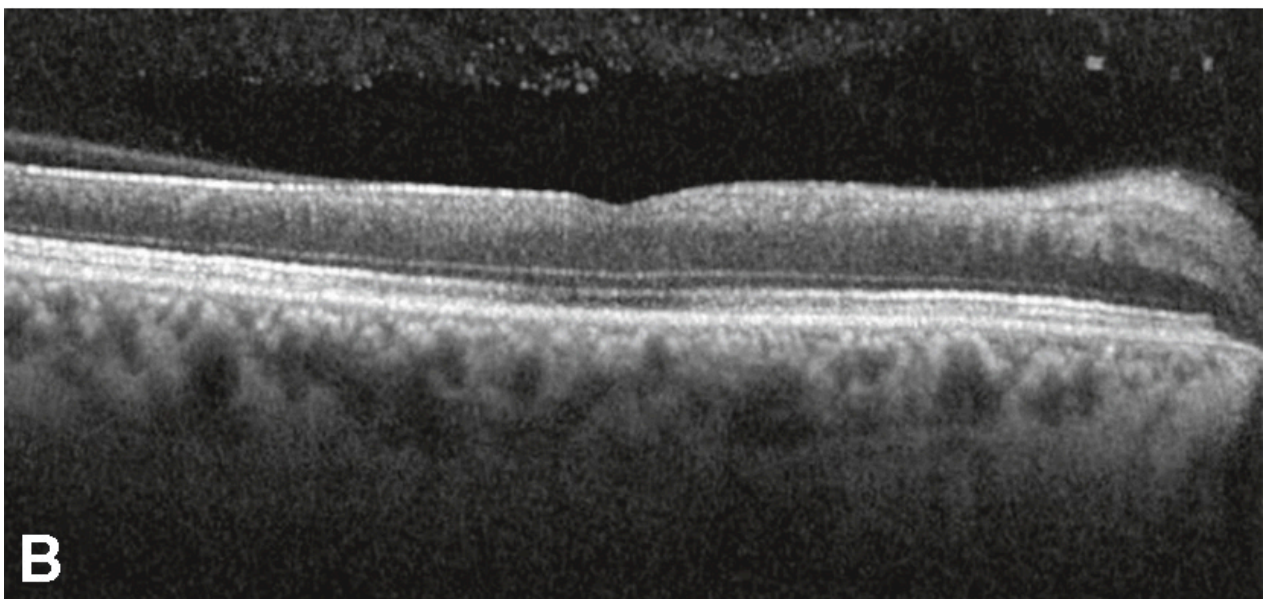
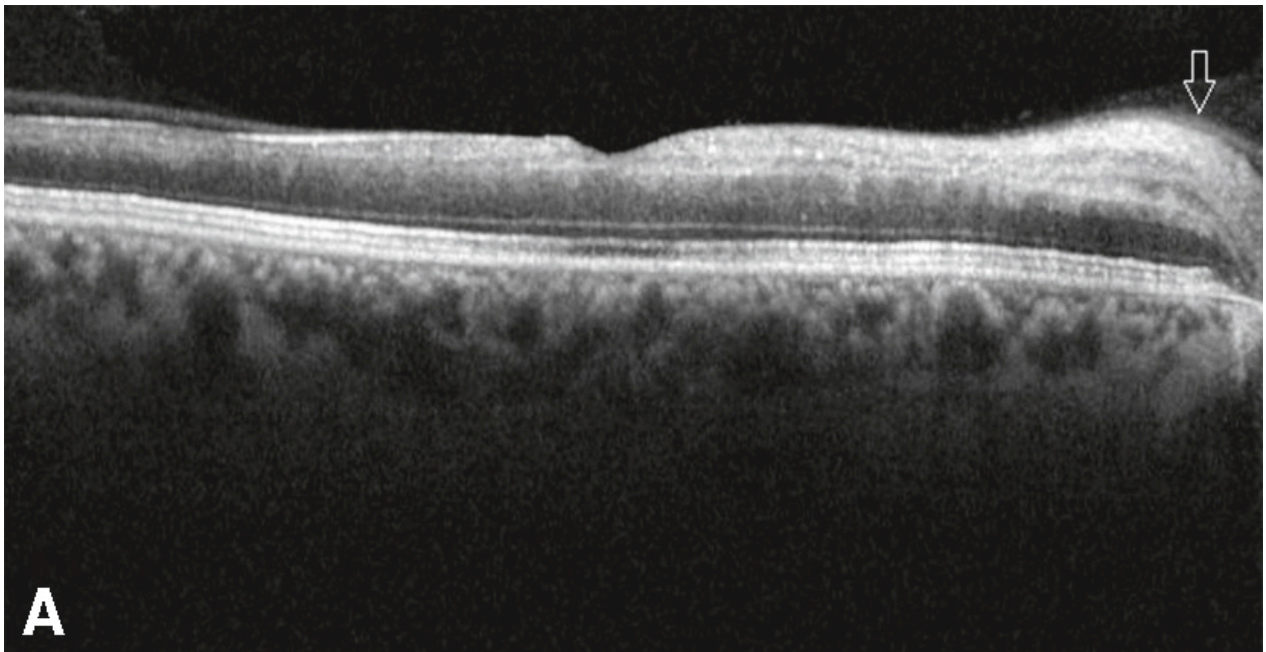


FIG. 16.8 Coupes OCT (*B-scan*) passant par la macula.

Il existe une hyperréflexivité des couches internes de la rétine (A, flèche) qui sont le siège d'un œdème ischémique suivi d'une atrophie progressive (B, C).

B Étiologie

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

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

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

1 Embolies

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

Les pathologies emboligènes les plus fréquentes sont :

- l'athérome carotidien, cause la plus fréquente. Des manœuvres carotidiennes ou un contexte postopératoire (endartériectomie carotidienne) sont parfois retrouvés;
- les cardiopathies emboligènes.

291 Beaucoup plus rarement, il s'agit d'emboles lipidiques consécutifs à une fracture des os longs (« embolie graisseuse » se traduisant à l'examen du fond d'œil par des nodules cotonneux, **fig. 16.9**) ou d'emboles tumoraux (myxome de l'oreillette).

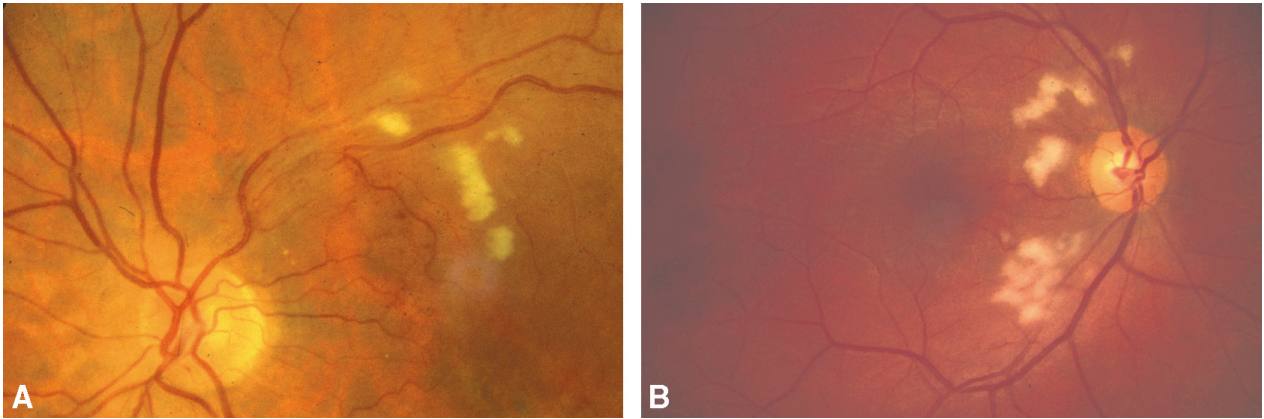


FIG. 16.9 A, B. Nodules cotonneux sur rétino­photographies du fond d’œil. Lésions de petite taille, blanches, superficielles, d’aspect duveteux et à contours flous; chaque nodule correspond à une interruption du flux axoplasmique dans les fibres optiques secondaire à l’occlusion d’une artériole précapillaire. Il s’agit donc d’un signe d’ischémie localisée.

2 292 Thromboses

Les thromboses sont rencontrées dans l’artérite à cellules géantes (ACG, anciennement maladie de Horton) et les maladies de système.

L’*artérite à cellules géantes* est une urgence. Elle doit être recherchée systématiquement chez les sujets de plus de 50 ans, bien que 2 % seulement des cas se compliquent d’OACR, alors qu’il s’agit d’une cause plus fréquente de *neuropathie optique ischémique antérieure* (NOIA).

Les *maladies de système* sont plus occasionnelles. Il s’agit notamment du lupus érythémateux disséminé, de la granulomatose avec polyangéite (maladie de Wegener), de la maladie de Takayashu, de la maladie de Kawasaki, du syndrome de Churg-Strauss.

3 Troubles de la coagulation

Les troubles de la coagulation sont les mêmes que dans les occlusions veineuses rétinien­nes (voir [chapitre 17](#)). Ils peuvent être liés à :

- une anomalie primitive de la coagulation (résistance à la protéine C activée, déficit en protéine C, protéine S ou en antithrombine);
- un syndrome des antiphospholipides;
- une hyperhomocystéinémie;
- tout autre état d’hypercoagulabilité.

C Évolution spontanée

A

L’évolution spontanée est presque toujours défavorable en l’absence d’une reperméabilisation rapide; des lésions rétinien­nes définitives apparaissent en effet après 90 minutes d’ischémie. Parfois,

une récupération visuelle variable peut être observée lorsque l'ischémie rétinienne a été brève.



Dans la plupart des cas, l'œdème rétinien régresse sur une période allant de 4 à 6 semaines.



Progressivement, la papille devient pâle, atrophique et les artères rétiniennes deviennent grêles, filiformes, les couches internes de la rétine s'atrophient. En l'absence de reperfusion,



l'évolution vers un glaucome néovasculaire est possible (comme dans une occlusion veineuse



rétinienne ischémique non reperfusée). Pour éviter l'évolution vers un glaucome néovasculaire, une destruction au laser des zones d'ischémie peut être indiquée.

D Conduite à tenir



L'OACR est une des rares véritables urgences en ophtalmologie. En effet, non seulement la fonction visuelle est menacée à très court terme, mais de plus cet accident peut être le témoin d'une



pathologie systémique sous-jacente. Pour cette raison, le bilan étiologique et le traitement de l'occlusion artérielle doivent être menés dans le même temps, en urgence.

1 Bilan étiologique

Il s'agit d'un accident vasculaire cérébral (AVC) et, à ce titre, le patient devrait être hospitalisé en urgence dans une unité neurovasculaire dans un objectif de prévention d'un autre événement



vasculaire engageant le pronostic vital. En pratique, cette recommandation se heurte à la surcharge de ces centres spécialisés.



293

Dans tous les cas, le bilan étiologique doit être réalisé rapidement. Il doit rechercher un *athérome carotidien* et une *cardiopathie emboligène* : la pratique de l'échographie cardiaque transœsophagienne est plus sensible pour retrouver une cause emboligène; la recherche d'une cause embolique curable est cruciale pour éviter la récurrence d'embolies dans le territoire cérébral. Chez un sujet jeune, une dissection carotidienne doit également être recherchée (notion de traumatisme cervical).

Comme nous l'avons vu, l'artérite gigantocellulaire est rare, mais il faut systématiquement la rechercher sur des signes cliniques et paracliniques.

2 Traitement



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

Le traitement fibrinolytique par voie intraveineuse ou par voie intra-artérielle par cathétérisme de l'artère ophtalmique n'a pas montré son efficacité.



Un bilan cardiologique doit être demandé afin de rechercher une cardiopathie emboligène, une origine carotidienne.

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

A Diagnostic

1 Tableau clinique

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

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



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

- l'œdème ischémique peut intéresser la macula, entraînant une baisse d'acuité visuelle, cependant moins importante que dans les OACR;
- une absence d'atteinte maculaire est une forme de meilleur pronostic, avec une acuité visuelle conservée.



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

2 Angiographie à la fluorescéine

L'angiographie à la fluorescéine n'est pas indispensable au diagnostic; elle permet de mieux préciser le degré et l'étendue de l'occlusion (**fig. 16.10**). L'occlusion de branche se manifeste par un retard de perfusion ou une absence complète de perfusion dans la branche occluse.

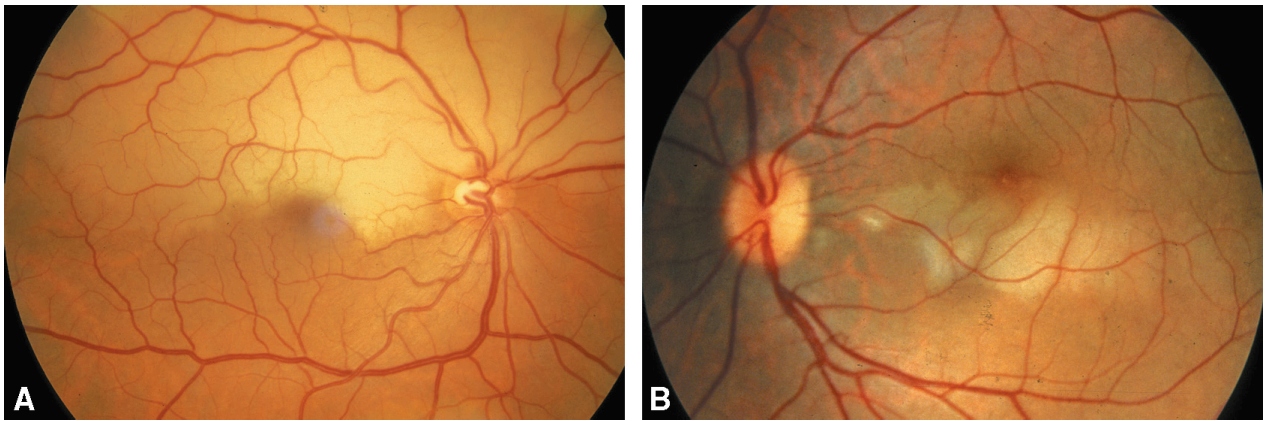


FIG. 16.10 Occlusions de branche de l'artère centrale de la rétine.
A. Branche supérieure. **B.** Branche ciliorétinienne.

B 294 Évolution

A

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

C

Après quelques semaines, on assiste à une résorption de l'œdème rétinien et à une remontée de

l'acuité visuelle. **A** Le pronostic visuel est bon, avec une acuité visuelle supérieure à 5/10^{es} dans plus de 80 % des cas. L'amputation du champ visuel persiste en revanche à titre de séquelle.

C Étiologie

Les causes sont les mêmes que celles retrouvées dans les cas d'OACR (**fig. 16.11**), à l'exclusion de

l'artérite gigantocellulaire **C** (les branches de l'artère centrale de la rétine n'étant pas des artères musculaires, contrairement à l'artère centrale elle-même).

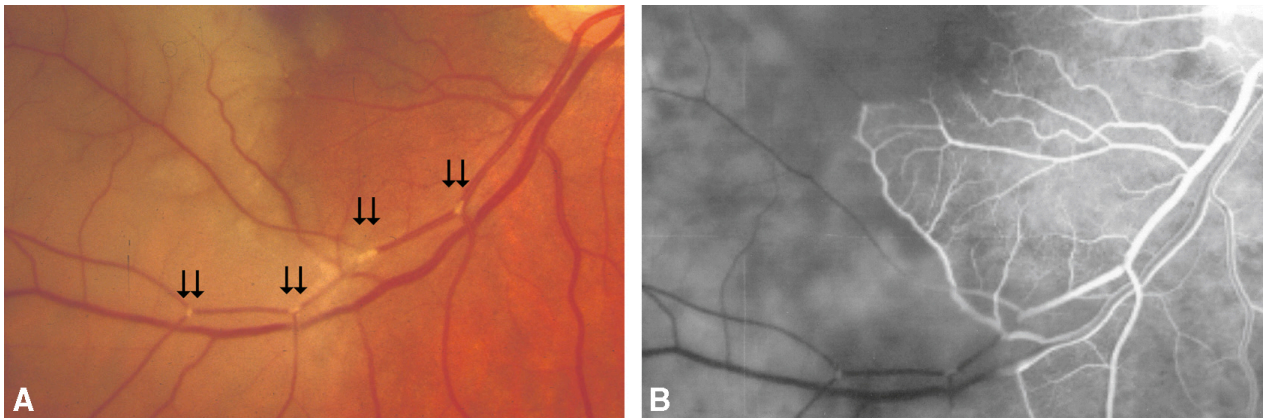


FIG. 16.11 Occlusion de branche de l'artère centrale de la rétine d'origine embolique (emboles à point de départ carotidien, complication d'une artériographie carotidienne).

A. Plusieurs emboles visibles à l'examen du fond d'œil (flèches). **B.**

Angiographie fluorescéinique : absence de perfusion dans le territoire de l'artère occluse.

D Traitement

B

Les moyens thérapeutiques restent décevants (voir plus haut les traitements de l'OACR).

IV 295 Neuropathie optique ischémique antérieure (NOIAA) aiguë

A Étiologie

A

La neuropathie optique ischémique non artéritique est la plus fréquente des neuropathies optiques ischémiques antérieures (NOIA) aiguë. La pathogenèse demeure mal connue. Un terrain cardiovasculaire est plus fréquemment retrouvé dans une « NOIA non artéritique » : hypertension artérielle, tabagisme, diabète, hypercholestérolémie, cardiopathie ischémique, pathologie vasculaire cérébrale, athéromatose carotidienne, migraine et apnée du sommeil. L'artérite à cellules géantes (anciennement maladie de Horton) dans la « NOIA artéritique » est une cause classique de NOIA, mais n'est de loin pas la plus fréquente des causes; elle nécessite un diagnostic et une prise en charge en urgence.

B Diagnostic

Le diagnostic de NOIA est clinique.

1 Signes d'appel

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

2 Examen clinique

a Acuité visuelle

B

L'acuité visuelle peut varier de l'absence de perception lumineuse à 10/10^{es}. Une acuité visuelle normale n'élimine pas formellement le diagnostic de NOIA.

b Examen de la pupille

A

Il existe le plus souvent une asymétrie de la réponse pupillaire par diminution du réflexe photomoteur direct, avec conservation du réflexe consensuel à l'éclairement de l'œil contro-latéral sain.

c Examen du fond d'œil

B

L'*œdème papillaire* est le signe diagnostique initial le plus évident (**fig. 16.12**) et le plus important de la NOIA. Il peut ne toucher qu'un secteur ou être total, en fonction du territoire de l'ACP occluse; la papille a souvent une coloration pâle et il existe fréquemment une ou plusieurs hémorragies en flammèches sur le bord papillaire (**fig. 16.13**).

B

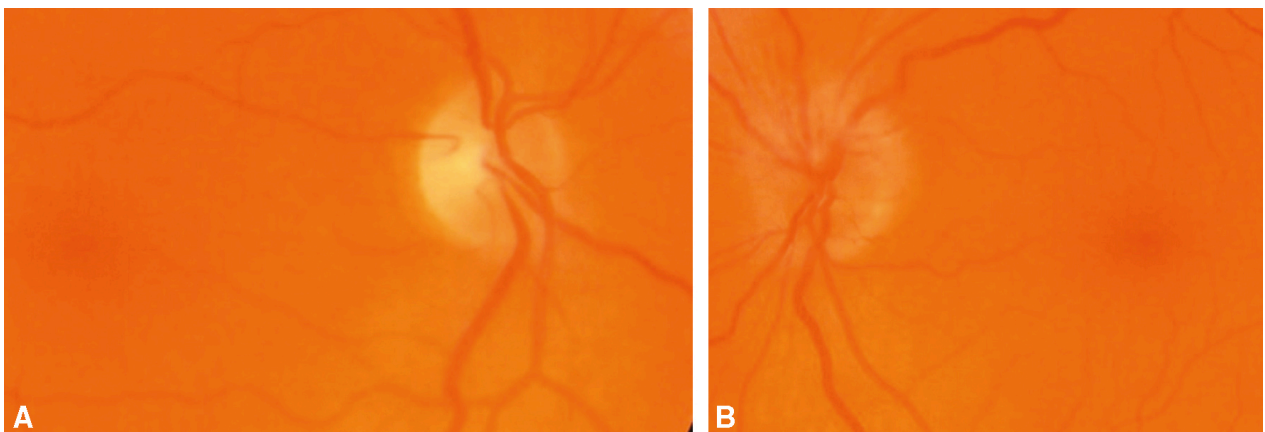


FIG. 16.12 A. Papille à bord nets de l'œil droit. B. Papille à bords flous de l'œil gauche atteint de neuropathie optique ischémique antérieure (NOIA).



FIG. 16.13 Neuropathie optique ischémique antérieure (NOIA).

A. œdèmes papillaires associés à des hémorragies en flammèches localisées en nasal de la papille. **B.** œdèmes papillaires associés à des hémorragies en flammèches plus diffuses.

L'œdème papillaire est donc différent dans l'hypertension intracrânienne (**fig. 16.14**) où l'on observe un œdème papillaire bilatéral, avec une papille bien colorée, sans hémorragies et présence sur l'examen du champ visuel d'un simple élargissement des taches aveugles.

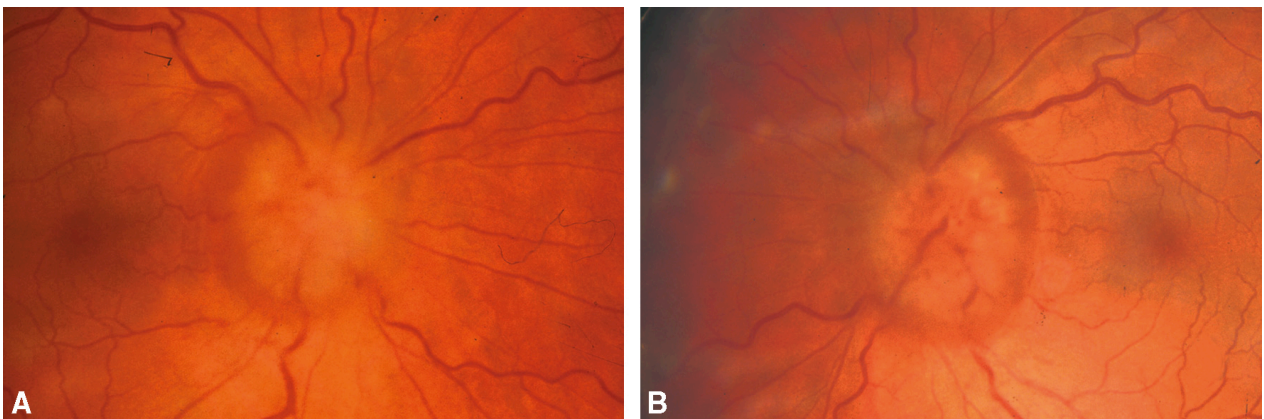


FIG. 16.14 A, B. œdème papillaire de stase de l'hypertension intracrânienne. œdème papillaire bilatéral, papilles de coloration normale, absence d'hémorragies.

3 **296** Examens complémentaires

a Angiographie fluorescéinique du fond d'œil

L'angiographie du fond d'œil peut mettre en évidence des signes d'ischémie choroïdienne associée (**fig. 16.15**) qui sont en faveur d'une origine artéritique (dans le cadre d'une artérite gigantocellulaire : voir plus haut).

B

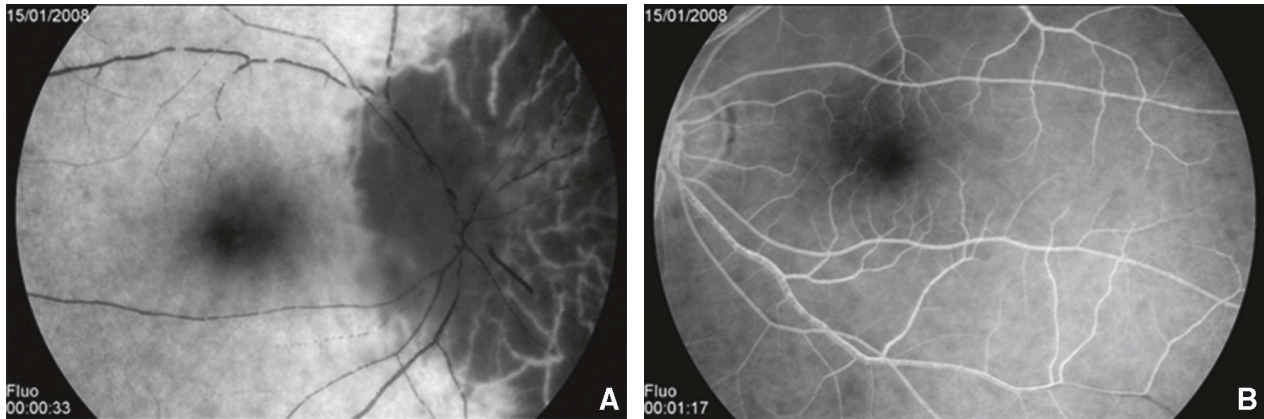


FIG. 16.15 Angiographie à la fluorescéine dans une neuropathie optique ischémique antérieure (NOIA) artéritique.

A. Large hypoperfusion choroïdienne sans aucune imprégnation de fluorescéine sur l'œil droit. **B.** Perfusion rétinienne et choroïdienne normale sur l'œil gauche.

Source : S. Milazzo[†].

297 En effet, comme évoqué plus haut, il existe une vascularisation conjointe de la choroïde et de la tête du nerf optique par les ACP. En cas d'artérite gigantocellulaire, l'atteinte est située en amont sur l'artère ophtalmique. Il en résulte un bas débit qui touche toutes les ACP avec une ischémie en aval, de la tête du nerf optique et de la choroïde. Dans la forme non artéritique, l'atteinte est plus localisée sur une ou plusieurs branches d'une ACP avec préservation globale de la vascularisation choroïdienne.

b Tomographie par cohérence optique (OCT)

L'OCT permet de mesurer *l'épaisseur de la rétine péripapillaire* pour confirmer l'œdème papillaire et suivre l'évolution de l'œdème.

c Examen du champ visuel

Le champ visuel permet d'évaluer l'atteinte de la fonction visuelle de la NOIA. Le champ visuel retrouve typiquement un *déficit fasciculaire* (voir **chapitre 1**). Une limite horizontale du déficit du champ visuel (« déficit altitudinal ») est plus rare, mais plus spécifique d'une NOIA (**fig. 16.16**).

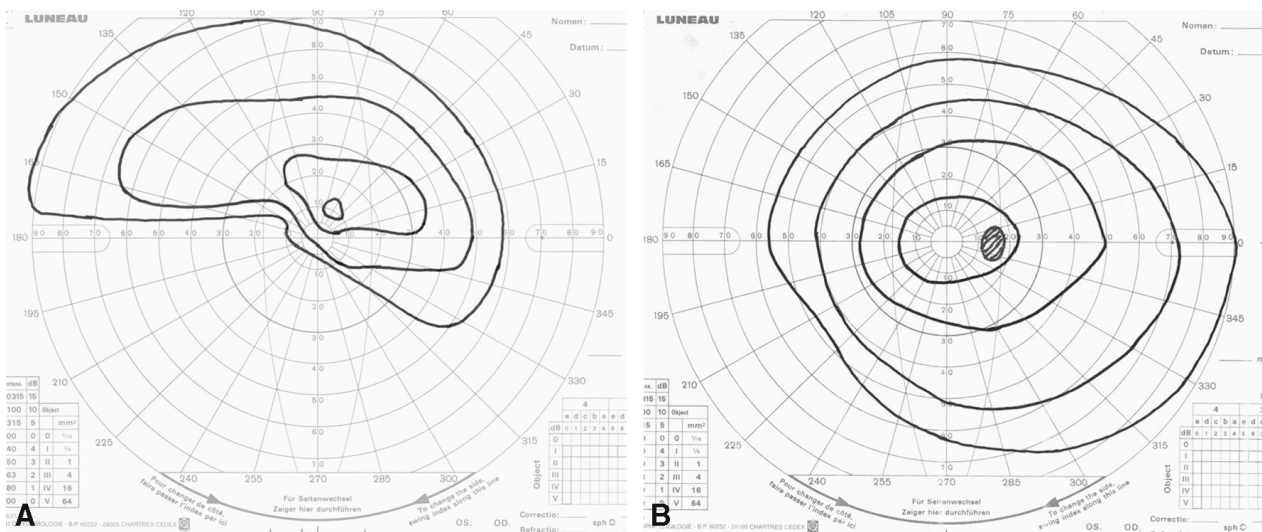


FIG. 16.16 Examen du champ visuel en périmétrie cinétique.

Déficit altitudinal inférieur, à limite horizontale, de l'œil gauche (champ visuel de l'œil droit normal). **A.** œil gauche. **B.** œil droit.

298 Dans tous les cas, les déficits du champ visuel sont rattachés à la tache aveugle, ce qui traduit l'atteinte antérieure du nerf optique et permet d'orienter le diagnostic topographique.

C Diagnostic étiologique

1 Artérite à cellules géantes ou gigantocellulaire

A

Il est essentiel de reconnaître la NOIA « artéritique » de cette vascularite granulomateuse à cellules géantes aussi précocement que possible pour instituer un traitement urgent du fait du risque très important de bilatéralisation, et donc de cécité bilatérale complète et définitive. Il faut rechercher systématiquement les arguments en faveur d'une artérite gigantocellulaire.

a Signes systémiques de la maladie

B

Ces signes sont les suivants :

- la claudication intermittente de la mâchoire, particulièrement évocatrice;
- l'atteinte rhumatismale des ceintures (« rhizomélique »);
- l'hypersensibilité du cuir chevelu (« signe du peigne »);
- les céphalées inhabituelles;
- l'altération de l'état général;
- la fièvre prolongée;
- les modifications des artères temporales indurées à la palpation.

b Signes oculaires évocateurs

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

- un(des) épisode(s) d'amaurose fugace précédant la NOIA constituée;
- un défaut de remplissage choroïdien à l'angiographie à la fluorescéine, témoin d'une ischémie choroïdienne. L'association NOIA-ischémie choroïdienne est très évocatrice de l'artérite gigantocellulaire.

c Signes biologiques

Un syndrome inflammatoire quasi constant est attesté par une augmentation de la protéine C réactive (CRP). La vitesse de sédimentation est aujourd'hui délaissée et remplacée par d'autres marqueurs de l'inflammation plus spécifiques, comme le fibrinogène.

d Biopsie ou imagerie de l'artère temporale

- La biopsie est la méthode diagnostique de référence pratiquée en cas de suspicion d'artérite gigantocellulaire pour infirmer ou confirmer le diagnostic, même si le tableau clinique est caractéristique.
- Elle est pratiquée le plus tôt possible, mais elle ne doit pas retarder la corticothérapie qui ne la négative pas si elle est faite dans les 2 semaines.
- Elle intéresse un long segment d'artère.
- Elle est à refaire du côté opposé en cas de négativité de la première.
- Elle met en évidence : la présence de cellules géantes, un épaississement de l'intima et une diminution de la taille de la lumière artérielle.
- 299 La confirmation histologique ou par imagerie est indispensable pour justifier la cortico-thérapie prolongée.
- L'imagerie par échographie (épaississement hypo-échogène bilatéral des parois de l'artère temporale, « signe du halo ») ou par IRM peut confirmer à elle seule le diagnostic, mais sa négativité ne permet pas de l'infirmer. Dans ce dernier cas, on aura recours à la biopsie.

2 La NOIA non artéritique



C'est la cause la plus fréquente des NOIA, loin devant l'artérite gigantocellulaire.

Les facteurs étiologiques évoqués plus haut doivent être recherchés par l'interrogatoire, un bilan clinique et paraclinique.

D Évolution



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

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

La récurrence est plus fréquente sur l'autre œil que sur le même œil. Cette bilatéralisation est plus fréquente chez les patients atteints d'artérite gigantocellulaire et peut survenir en seulement quelques jours voire quelques heures, justifiant l'urgence de la mise en route d'une corticothérapie.

E Diagnostic différentiel

A

Le diagnostic de NOIA est habituellement simple; il est clinique. L'important est surtout de reconnaître l'artérite gigantocellulaire pour une prise en charge précoce.

Le diagnostic différentiel comprend les autres causes d'œdème papillaire, notamment l'hypertension intracrânienne (HIC). Dans ce dernier cas, il s'agit souvent d'un œdème papillaire bilatéral sans altération de la vision en début d'évolution. Seul un élargissement des taches aveugles peut être observé dès le début d'une HIC.

F Traitement

B

Devant toute suspicion d'artérite gigantocellulaire réalisant la NOIA artéritique avec ou sans baisse d'acuité visuelle, il faut commencer la corticothérapie générale immédiatement, avant même de réaliser la biopsie de l'artère temporale pour éviter une aggravation de l'œil atteint ou une bilatéralisation. Une dose initiale de prednisone comprise entre 0,7 et 1 mg/kg est le plus souvent suffisante pour rendre l'inflammation quiescente. Des perfusions (« bolus ») de méthy-prednisolone sur 1 à 3 jours peuvent précéder la corticothérapie per os. Leur efficacité est à ce jour discutée. Une prescription d'aspirine à dose antiagrégante plaquettaire est classiquement associée. La corticothérapie est ensuite diminuée rapidement le premier mois, puis lentement après une durée totale de 12 mois en fonction de la clinique, de la VS et de la CRP.

En cas de corticodépendance, de haut risque de complications ou d'échec de sevrage de la corticothérapie à 12 mois, des thérapies immunosuppressives ou ciblées (tocilizumab) peuvent être discutées en deuxième intention. Dans la NOIA non artéritique, aucun traitement n'a démontré son efficacité. Il se résume à la prise en charge des facteurs de risque identifiés afin de réduire le risque de bilatéralisation.

300

Points clés

A

- L'occlusion de l'artère centrale de la rétine ou d'une de ses branches est le plus souvent due à une affection emboligène.

B

- Le pronostic visuel dépend de l'atteinte ou non de la macula, et du caractère plus ou moins complet et prolongé de l'ischémie.

A

- L'occlusion de l'artère centrale de la rétine doit alerter sur le risque de récides emboligènes dans le territoire cérébral.

B

- Le traitement de l'occlusion de l'artère centrale de la rétine est en général décevant.
- La NOIA se caractérise par une baisse d'acuité visuelle unilatérale brutale, associée à un œdème papillaire et à une atteinte du champ visuel, typiquement à type de déficit altitudinal.

- **A** La cause à évoquer en premier est l'artérite à cellules géantes (maladie de Horton) – même si elle n'est pas la cause la plus fréquente – du fait de la nécessité d'une corticothérapie par voie générale instaurée en urgence.
- **B** Le risque de bilatéralisation et de cécité complète, bilatérale, définitive, impose en effet devant toute suspicion d'artérite gigantocellulaire la mise en route d'une corticothérapie à forte dose en urgence.

Remerciements. Le COUF remercie le Collège de neurologie pour sa relecture.

► Compléments en ligne



QRU 1

À propos de l'artérite gigantocellulaire et de ses atteintes ophtalmologiques :

- A C'est une cause classique d'occlusion de branche de l'artère centrale de la rétine
- B Il s'agit de la première cause de neuropathie optique ischémique antérieure aiguë
- C L'occlusion de l'artère centrale de la rétine est observée dans 80 % des cas
- D L'instauration d'une corticothérapie IV permet une restitution *ad integrum* de l'acuité visuelle d'un œil atteint de neuropathie optique ischémique antérieure aiguë
- E En cas d'atteinte ophtalmologique, elle constitue une urgence thérapeutique



QRU 2

Parmi les affirmations suivantes relatives à l'occlusion de l'artère centrale de la rétine (OACR), laquelle est exacte ?

- A Elle est douloureuse
- B Seule l'angiographie à la fluorescéine permet d'affirmer ce diagnostic
- C L'OCT (tomographie en cohérence optique) objective un œdème ischémique
- D L'artérite gigantocellulaire en est la première cause
- E C'est un motif fréquent de consultation ophtalmologique



QROC 3

Comment se nomment les deux circulations qui assurent la vascularisation de la rétine ?



QRM 4

À propos des atteintes vasculaires rétinienues, laquelle (lesquelles) des propositions suivantes est (sont) exacte(s) ?

- A Les nodules cotonneux signent le caractère ischémique
- B L'atteinte maculaire conditionne le pronostic visuel
- C Les embolies graisseuses peuvent être à l'origine de nodules cotonneux

- D Une occlusion veineuse rétinienne peut être responsable de nodules cotonneux
- E Une occlusion de branche de l'artère centrale de la rétine ne se reperfuse jamais

B

QRM 5

À propos des signes et symptômes de neuropathie optique ischémique antérieure (NOIA), quelles sont les propositions exactes ?

- A Un déficit pupillaire afférent relatif est attendu
- B La baisse d'acuité visuelle est lentement progressive
- C Une récupération totale de l'acuité visuelle est la règle après 6 semaines d'évolution
- D Elle s'accompagne de douleur à la mobilisation du globe
- E Un ou des épisode(s) d'amaurose transitoire précèdent fréquemment une NOIA

B

QROC 6

Quels signes cliniques sont retrouvés au fond d'œil d'un patient atteint de NOIA (unilatérale) ?

A

QRU 7

Quel examen complémentaire est nécessaire au diagnostic de NOIA ?

- A Tomographie par cohérence optique (OCT)
- B Angiographie à la fluorescéine
- C Rétinographie
- D Champ visuel
- E Aucun

A

QRM 8

À propos d'une NOIA artéritique, quelles sont les propositions vraies ?

- A Il existe un surrisque de bilatéralisation
- B Le syndrome inflammatoire biologique est quasi constant
- C Une ischémie choroïdienne associée est possible
- D La suspecter implique la mise en place immédiate d'une corticothérapie à haute dose
- E Elle est de meilleur pronostic que la NOIA non artéritique

► Réponses

QRU 1

Réponse : E.

QRU 2

Réponse : C.

QROC 3

Réponse : circulation choroïdienne et circulation rétinienne.

QRM 4

Réponse : A, B, C, D.

302 QRM 5

Réponse : A, E.

QROC 6

Réponse : œdème papillaire blanc/pâle/crayeux/en secteur/total/hémorragies en flammèches.

QRU 7

Réponse : E.

QRM 8

Réponse : A, B, C, D.