

UNIVERSITÉ D'ALGER BENYOUCEF BENKHEDDA
FACULTE DE MEDECINE D'ALGER
DEPARTEMENT DE MEDECINE

[Date]

Rappel Anatomique
A.ACHELI

Asma Acheli
OPHTALMOLOGIE S6

Rappel Anatomique

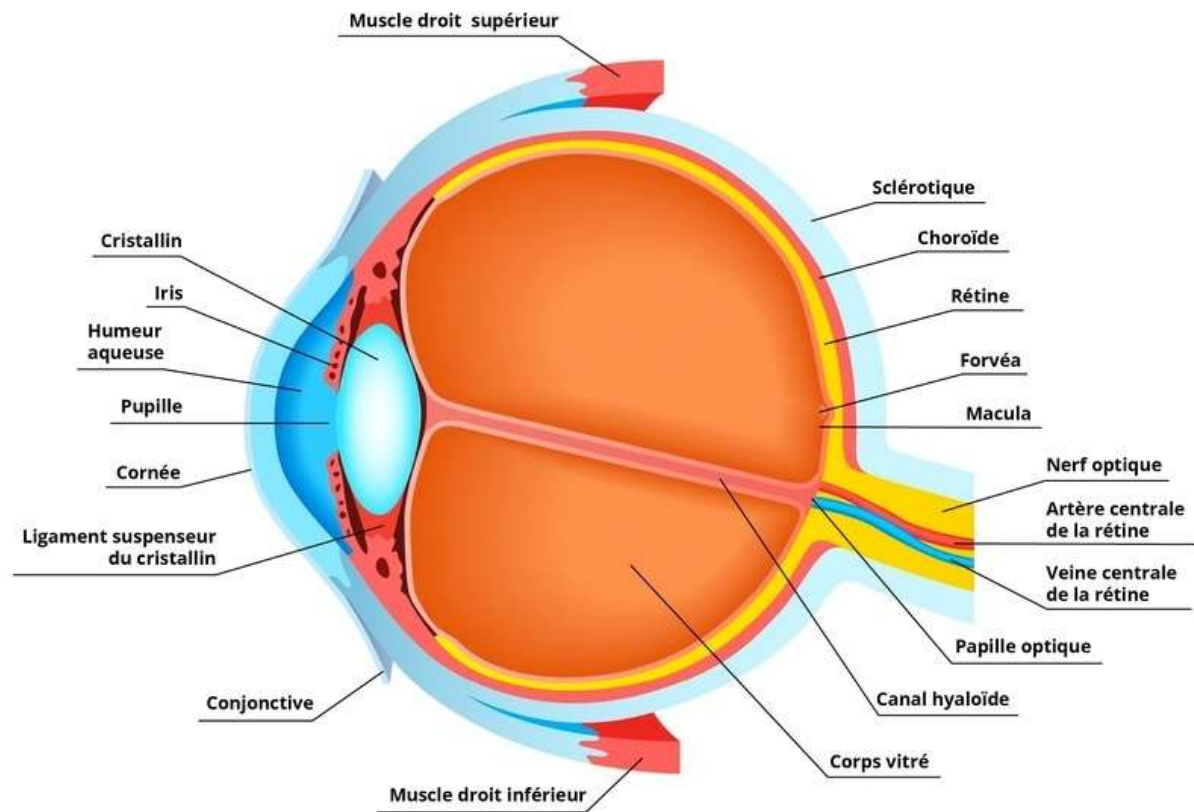
Table des matières

1.	Globe oculaire	3
1.1	Contenant	3
1.1.1	Membrane externe ou coque cornéosclérale	3
1.1.2	Membrane intermédiaire ou uvée	3
1.1.3	Membrane interne ou rétine.....	4
1.2	Contenu	5
1.2.1	Humeur aqueuse	5
1.2.2	Cristallin.....	6
1.2.3	Corps vitré.....	6
2.	Voies optiques.....	7
3.	Annexes	8
3.1	Système oculomoteur	8
3.2	Appareil de protection du globe oculaire.....	9

1. Globe oculaire

Classiquement, on définit un contenant formé de trois « membranes » et un contenu.
Fig 1

Figure 1: Représentation schématique du globe oculaire.



1.1 Contenant

1.1.1 Membrane externe ou coque cornéosclérale

Elle est constituée en arrière par une coque fibreuse de soutien, la sclère, prolongée en avant par la cornée transparente. Les muscles oculomoteurs s'insèrent sur la sclère. La jonction entre la sclère et la cornée est appelée limbe sclérocornéen. La partie antérieure de la sclère est recouverte par la conjonctive. Au niveau de sa partie postérieure la sclère présente un orifice dans lequel s'insère la tête du nerf optique, ou papille.

1.1.2 Membrane intermédiaire ou uvée

Elle est constituée d'arrière en avant par :

- La choroïde : tissu vasculaire, responsable de la nutrition de l'épithélium pigmentaire et de la couche externe de la rétine neurosensorielle.
- Le corps ciliaire : dont la portion antérieure est constituée

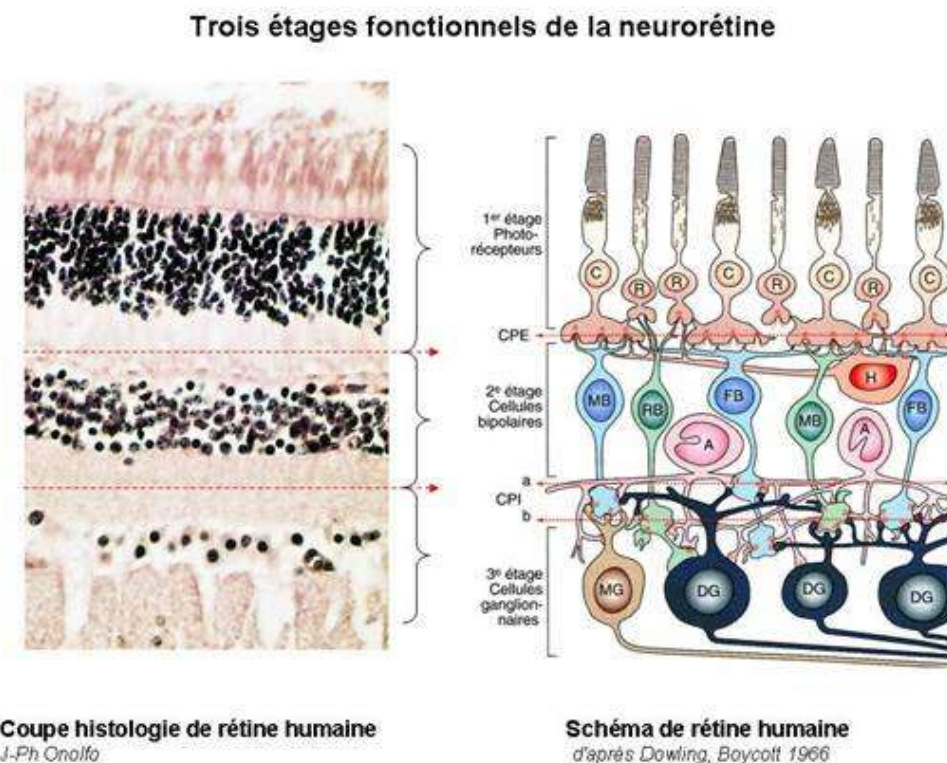
- Par les procès ciliaires responsables de la sécrétion de l'humeur aqueuse, et sur lesquels est insérées la zonule, ligament suspenseur du cristallin
- Par le muscle ciliaire, dont la contraction permet l'accommodation par les changements de forme du cristallin transmis par la zonule.
- L'iris, diaphragme circulaire perforé en son centre par la pupille. Le jeu pupillaire est sous la dépendance de deux muscles : le sphincter de la pupille qui donne le myosis, et le dilatateur de l'iris qui donne la mydriase.

1.1.3 Membrane interne ou rétine

Elle s'étend de l'ora serrata en avant à la papille en arrière. Elle tapisse la face interne de la choroïde. La rétine est constituée de deux couches : la rétine neurosensorielle et l'épithélium pigmentaire.

- La rétine neurosensorielle est constituée des premiers neurones de la voie optique comprenant les *photorécepteurs* (cônes et bâtonnets), les *cellules bipolaires*, les *cellules ganglionnaires* dont les axones constituent les *fibres optiques* qui se réunissent au niveau de la *papille optique* pour former le *nerf optique*. Avec le nerf optique cheminent les vaisseaux rétiniens l'artère et la veine centrale de la rétine, qui à l'émergence de la papille se divisent en plusieurs pédicules, les vaisseaux rétiniens sont responsables de la vascularisation des couches internes de la rétine. Fig 2

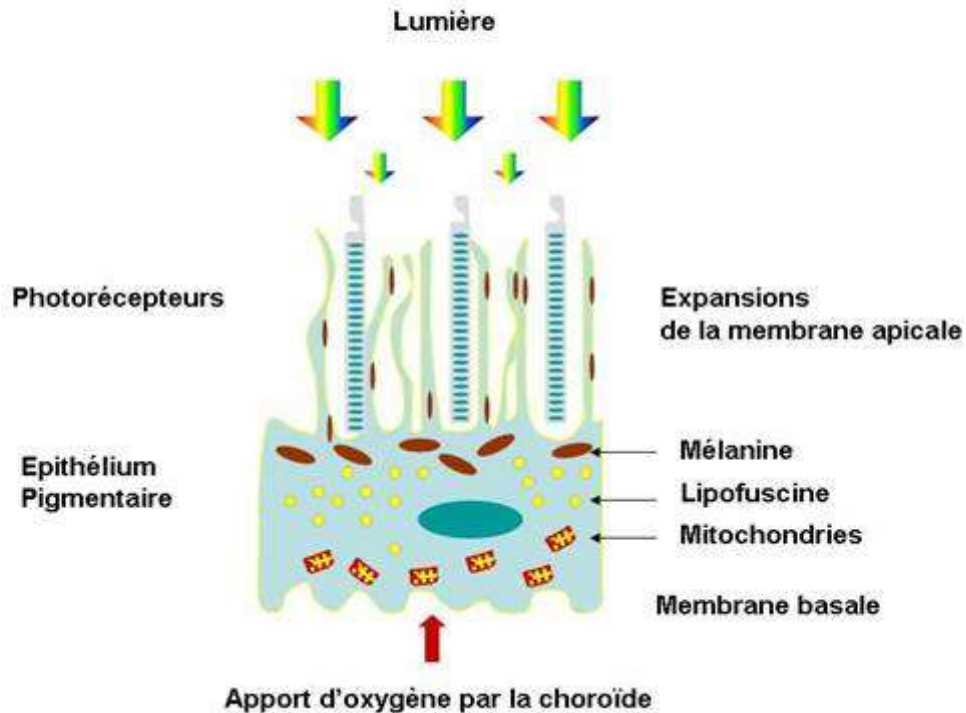
Figure 2: Représentation schématique de l'anatomie de la rétine.



- L'*épithélium pigmentaire* constitue une couche cellulaire monostratifiée apposée contre la face externe de la rétine neurosensorielle. Fig 3

Figure 3: Interdigitation de l'épithélium pigmentaire et des photorécepteurs (D'après Jarrett SG, Lin H, Godley BF, Boulton ME, 2008. Mitochondrial DNA damage and its potential role in retinal degeneration. Prog Retin Eye Res, 27/6: 596-607).

L'épithélium pigmentaire : entre l'espace sous rétinien et la choroïde



La fonction principale de la rétine est la *phototransduction*, assurée par les photorécepteurs en synergie avec l'épithélium pigmentaire. Il existe deux types de photorécepteurs :

- Les *bâtonnets* sont responsables de la vision nocturne et de la vision périphérique (perception du champ visuel) ;
- Les *cônes* sont responsables de la vision des détails et de la vision des couleurs, ils sont principalement regroupés au niveau de la macula.

1.2 Contenu

Le contenu est constitué de milieux transparents permettant le passage des rayons lumineux jusqu'à la rétine.

1.2.1 Humeur aqueuse

Liquide transparent et fluide, l'humeur aqueuse remplit la chambre antérieure délimitée par la cornée en avant et l'iris en arrière. Secrétée en permanence par le procès ciliaires, l'humeur aqueuse est évacuée au niveau de l'angle iridocornéen à travers le trabéculum dans le canal de Schlemm.

1.2.2 Cristallin

C'est une lentille biconvexe, convergente, amarrée aux procès ciliaires par son ligament suspenseur, *la zonule*. Sous l'effet de la contraction du *muscle ciliaire*, le cristallin modifie son pouvoir de convergence, cela permet le passage de la vision de loin à la vision de près, qui constitue *l'accommodation*.

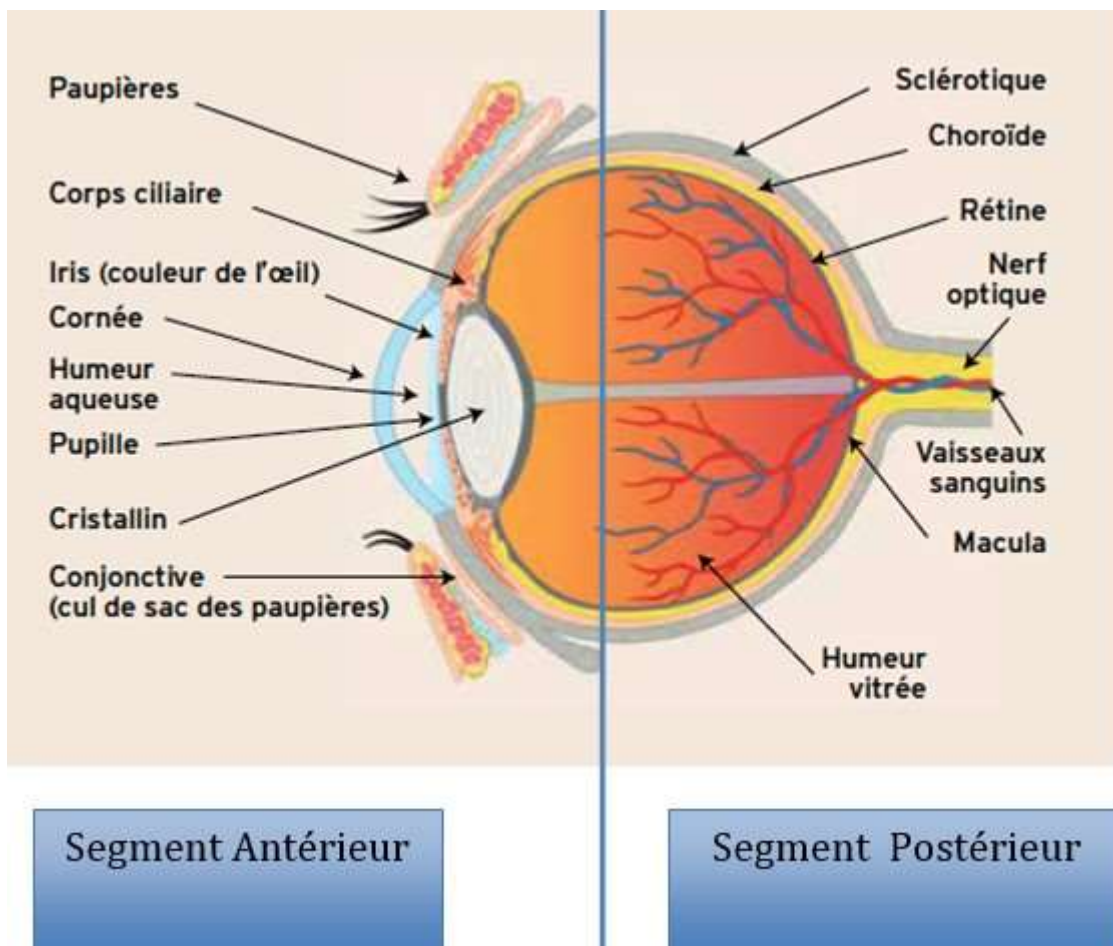
1.2.3 Corps vitré

C'est un gel transparent entouré d'une fine membrane, la *hyaloïde* qui remplit les 4/5^{ème} de la cavité oculaire.

Le globe oculaire est subdivisé en deux régions comprenant les structures précédemment décrites :

- Le segment antérieur qui comprend la cornée, l'iris, la chambre antérieure, l'angle iridocornéen, le cristallin et le corps ciliaire ;
- Le segment postérieur, qui comprend la sclère, la choroïde, la rétine et le corps vitré. Fig 4

Figure 4: Segment antérieur et postérieur de l'œil.



2. Voies optiques

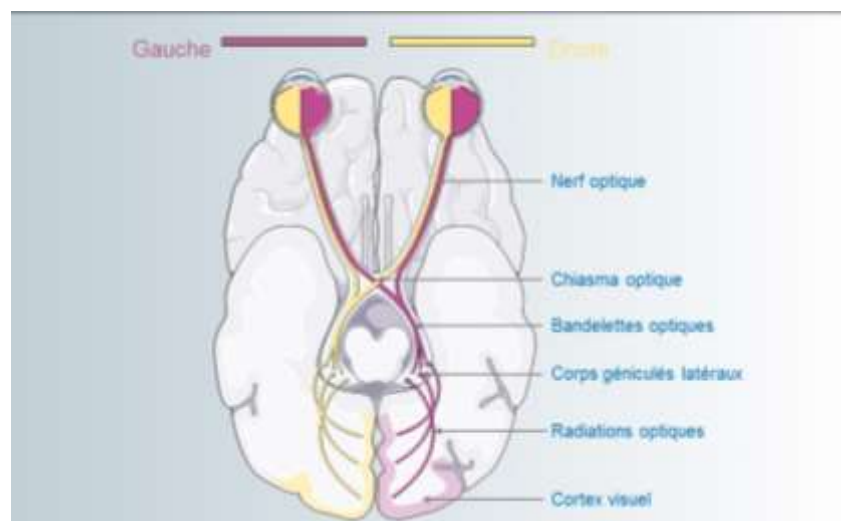
Les voies optiques permettent la transmission des impressions lumineuses rétiniennes aux centres corticaux de la vision, elles comprennent *le nerf optique*, qui traverse l'orbite et pénètre le crâne par les trous optiques, son extrémité antérieure est visible au fond d'œil, c'est la papille.

Au-dessus de la selle turcique les deux nerfs optiques se réunissent pour former le *chiasma optique* où se fait le croisement des fibres optiques (hémi-décussation) intéressant uniquement les fibres en provenance des hémirétines nasales ; les fibres issues de l'hémirétine temporale gagnent la voie optique homolatérale.

Le chiasma optique se prolonge dans sa partie postérieure par les bandelettes optiques qui comportent les fibres optiques provenant des deux hémirétines regardant dans la même direction. Elles contournent les pédoncules cérébraux pour se terminer dans les *corps genouillés externes*.

De là, partent les *radiations optiques* constituées par le troisième neurone des voies optiques, et gagnent *le cortex visuel* situé sur la face interne du lobe occipital. Elles se divisent en deux faisceaux supérieur (qui gagne la lèvre supérieure de la scissure calcarine) et inférieur (qui gagne la lèvre inférieure de la scissure calcarine). Fig 5

Figure 5: Voies optiques.



Le réflexe photomoteur (RPM) est la constriction pupillaire (myosis) survenant à l'éclairement d'un œil :

- La voie afférente du RPM chemine avec les voies optiques : elle débute avec les photorécepteurs rétiniens stimulés par la lumière, les fibres pupillomotrices cheminent le long du nerf optique jusqu'au chiasma optique où elles subissent une hémidécussation, puis le long des bandelettes optiques jusqu'aux corps genouillés externes ; elles ne suivent pas les radiations optiques mais gagnent les deux noyaux du III ;
- La *voie efférente parasympathique* du RPM emprunte le trajet du III et se termine au niveau du sphincter de l'iris.

La *voie efférente sympathique* contrairement à la voie parasympathique, assure la dilatation pupillaire (mydriase), elle naît au niveau de l'hypothalamus, puis suit un trajet complexe passant par le ganglion cervical supérieur et la carotide primitive. Elle gagne le muscle dilatateur de l'iris.

3. Annexes

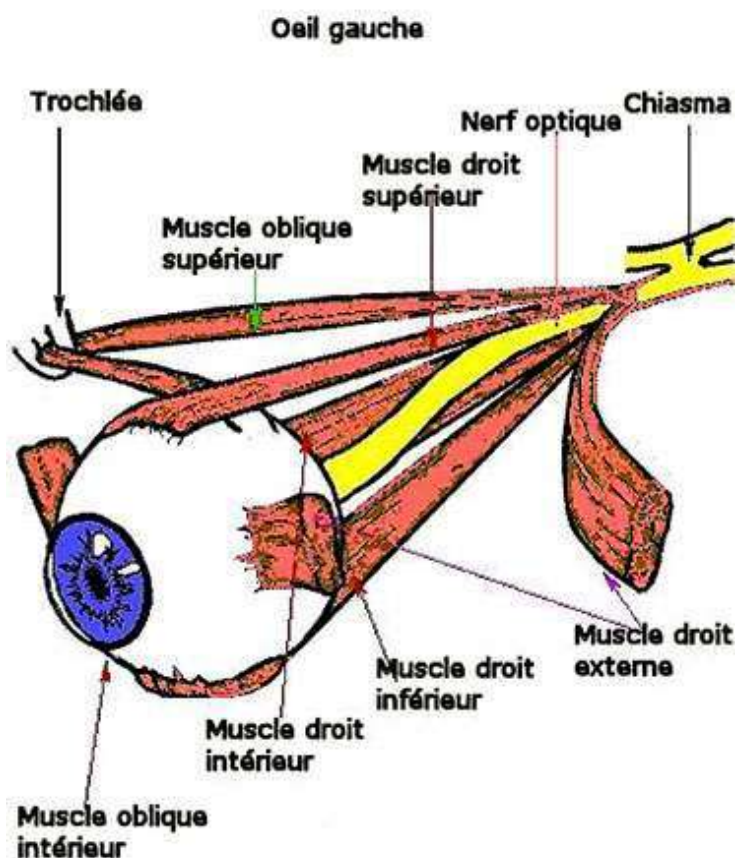
3.1 Système oculomoteur

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

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

De plus les centres supranucléaires, situés en amont des nerfs oculomoteurs permettent les mouvements synchrones des deux globes oculaires. Fig 6

Figure 6: Muscles oculomoteurs.

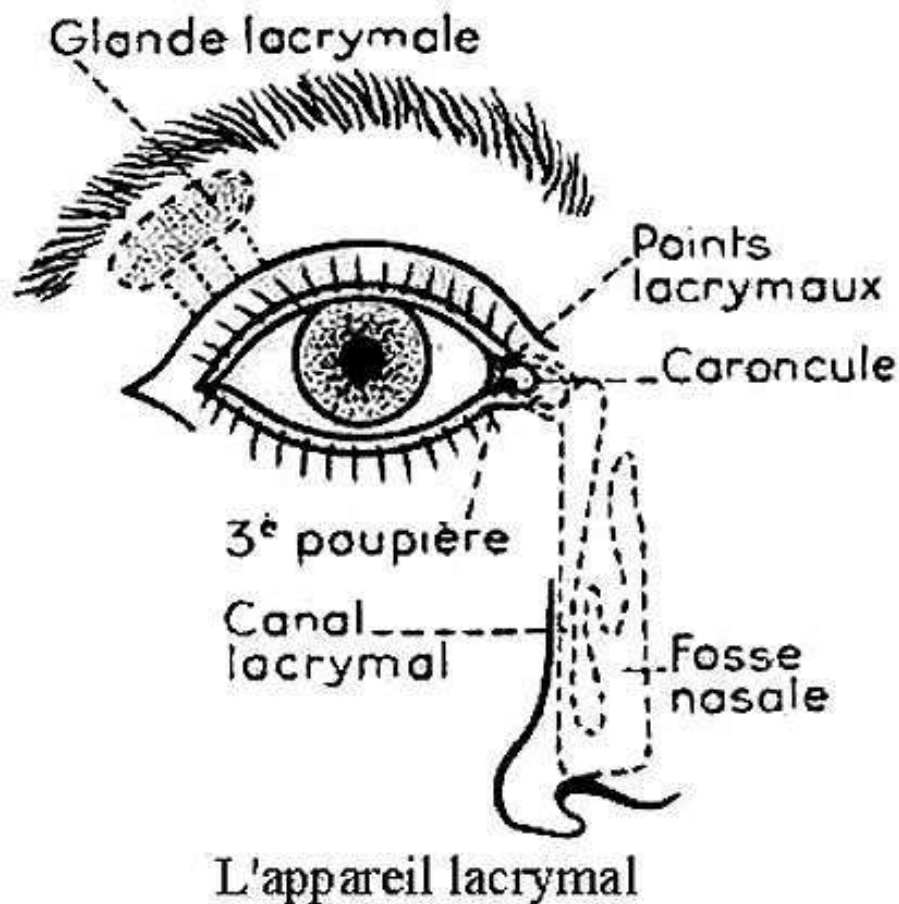


3.2 Appareil de protection du globe oculaire

Il comprend :

- ✓ *Les paupières* formées par une charpente fibreuse rigide (le tarse) et un muscle (l'orbiculaire), qui permet l'occlusion palpébrale sous la dépendance du nerf facial, le clignement physiologique permet l'étalement du film lacrymal à la surface de la cornée ;
- ✓ *La conjonctive* qui recouvre la face interne des paupières (conjonctive tarsale) et la partie antérieure du globe oculaire (conjonctive bulbaire) jusqu'au limbe ;
- ✓ *Le film lacrymal* qui assure l'humidification permanente de la cornée, il est sécrété par la glande lacrymale principale située dans la partie supéroexterne et les glandes lacrymales accessoires situées dans la conjonctive et dans les paupières. Il est évacué par les voies lacrymales qui communiquent avec les fosses nasales. Fig 7

Figure 7 : Appareil lacrymal.



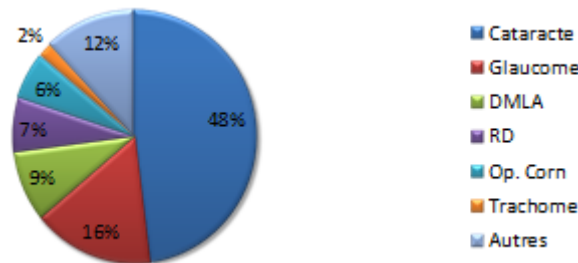
Altérations de la vision non-traumatique

Il s'agit du cours "Causes de cécité", mais j'ai trouvé ce titre plus approprié vu les étiologies mentionnées.

1- Définitions

- **Malvoyant** : L'un des critères suivants :
 - Acuité visuelle du meilleur œil après correction située entre 1/20 et 3/10.
 - Champ visuel égal ou inférieur à 20°.
- **Aveugle (Cécité)** : Personnes dont l'acuité visuelle du meilleur œil après correction est égal ou inférieur à 1/20^{ème}.

2- Épidémiologie en Algérie



3- Interrogatoire

- **Type d'altération visuelle et signes associés** :
 - Baisse de l'acuité visuelle de près et/ou de loin.
 - Altération du champ visuel.
 - Éclipses visuelles.
 - Cécité transitoire.
 - Aura visuelle.
 - Myiodésopsies, phosphènes, métamorphopsies, dyschromatopsie, diminution de la sensibilité aux contrastes, macropsies ou micropsies...
- Caractère unilatéral ou bilatéral.
- Date d'apparition et mode d'installation (Brutal ou progressif).
- Facteurs déclenchants.
- **Signes associés** : Douleurs superficielles (Atteintes du segment antérieur), profondes (Crise de glaucome aigu, endophtalmie, névrite optique rétrobulbaire), céphalées (Pathologie neuro-ophtalmologique), rougeur, myiodésopsies, phosphènes, métamorphopsies, photophobie...
 - Age, profession, antécédents personnels et familiaux ophtalmologiques ou généraux, traitements en cours...

2 syndromes essentiels sont à reconnaître :

- **Syndrome de décollement de rétine** : Association de manière variable de myodésopsies, de phosphènes, de scotome et autres amputations du champ visuel.
- **Syndrome maculaire** : Association de manière variable d'une baisse d'acuité visuelle à un scotome central, des métamorphopsies, des macro/micropsies, une dyschromatopsie, une photophobie et/ou une diminution de la sensibilité aux contrastes.

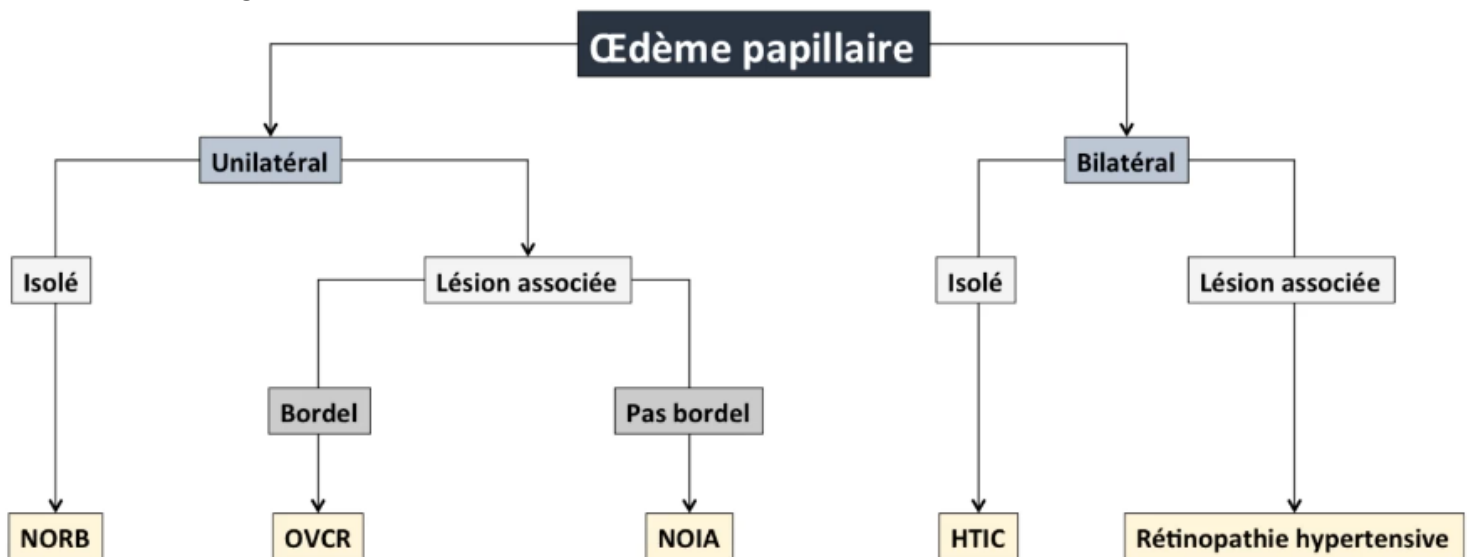
4- Examen ophtalmologie

Doit être complet, bilatéral et comparatif :

- Mesure de l'acuité visuelle objective et subjective.
- **Inspection** : Conjonctives (Hyperhémie conjonctivale), cornée, paupières, appareil lacrymal.
- Étude du réflexe photomoteur.
- Mesure de la pression intraoculaire.
- **Examen à la lampe à fente** : Permet d'examiner la conjonctive, la cornée, l'iris, la chambre antérieure et le cristallin.
- **Le fond d'œil après dilatation pupillaire** : Permet d'examiner le vitré et la rétine (Papille, macula, rétine périphérique, vascularisation).

Au fond d'œil, 2 principaux signes sont à recherche :

- **L'œdème maculaire** : Se caractérise par une augmentation de l'épaisseur maculaire, associée à une baisse d'acuité visuelle en général progressive mais qui peut être brutale, accompagné de métamorphopsies. Lorsque l'œdème maculaire est important, il prend un aspect d'œdème maculaire cystoïde, qui donne une image très typique « En pétales de fleur » ou en « Nid d'abeille », nettement individualisables en OCT. Les principales causes sont :
 - **La maculopathie diabétique** : l'œdème maculaire est la principale cause de malvoyance chez les diabétiques.
 - L'occlusion de la veine centrale de la rétine (OVCR) ou d'une de ses branches dans une forme œdémateuse.
 - **La chirurgie de la cataracte** : Survenant dans environ 3% des cas, quelques semaines après l'intervention chirurgicale (Syndrome d'Irvine-Gass).
 - **Les uvéites** : L'œdème maculaire est une des principales causes de baisse d'acuité visuelle permanente au cours des uvéites postérieures. Il peut aussi compliquer certaines uvéites antérieures lorsqu'elles sont chroniques.
 - **Les néovaisseaux choroïdiens et intra-rétiniens** : Dont la principale cause est la DMLA.
- **L'œdème papillaire** : Il s'agit d'un gonflement de la tête du nerf optique qui apparaît au FO comme un flou des bords de la papille qui paraît surélevée. Il est le plus souvent responsable d'une atteinte visuelle progressive si non traitée, par atrophie du nerf optique, mais peut être plus rarement responsables d'anomalies brutales du champ visuel périphérique voire de la vision centrale. Devant un œdème papillaire, il faudra surtout déterminer son caractère uni- ou bilatéral et la présence ou non de signes associés.



5- Examens complémentaires

Les examens complémentaires permettent de confirmer le diagnostic qui est dans la majorité des cas posé grâce à l'examen clinique. Ils ne sont pas systématiques sont orientés par le motif de consultation et les différents éléments de l'examen clinique.

- **L'OCT** : Permet la visualisation de la rétine en coupe et du segment antérieur et l'analyse du le nerf optique et de la macula permettant d'expliquer une baisse de l'acuité visuelle
- **L'échographie en mode B** : Permet de visualiser la rétine en cas d'hémorragie intravitréenne ou de cataracte totale

- **L'angiographie** : Permet l'étude des vaisseaux par injection de fluorescéine dans les rétinopathies et maculopathies.
- **Autres** : OCT-angiographie (Néovaisseaux), électrophysiologie visuelle, angiographie au vert d'indocyanine (Vaisseaux choroïdiens).
- Les examens complémentaires systémiques (Biologie, radiographies, imagerie orbitocérébrale ...) seront demandés en fonction des orientations diagnostiques

À l'issue de l'examen complet initial, l'altération de la fonction visuelle peut apparaître comme « Brutale » ou « Progressive ».

Baisse progressive de l'AV

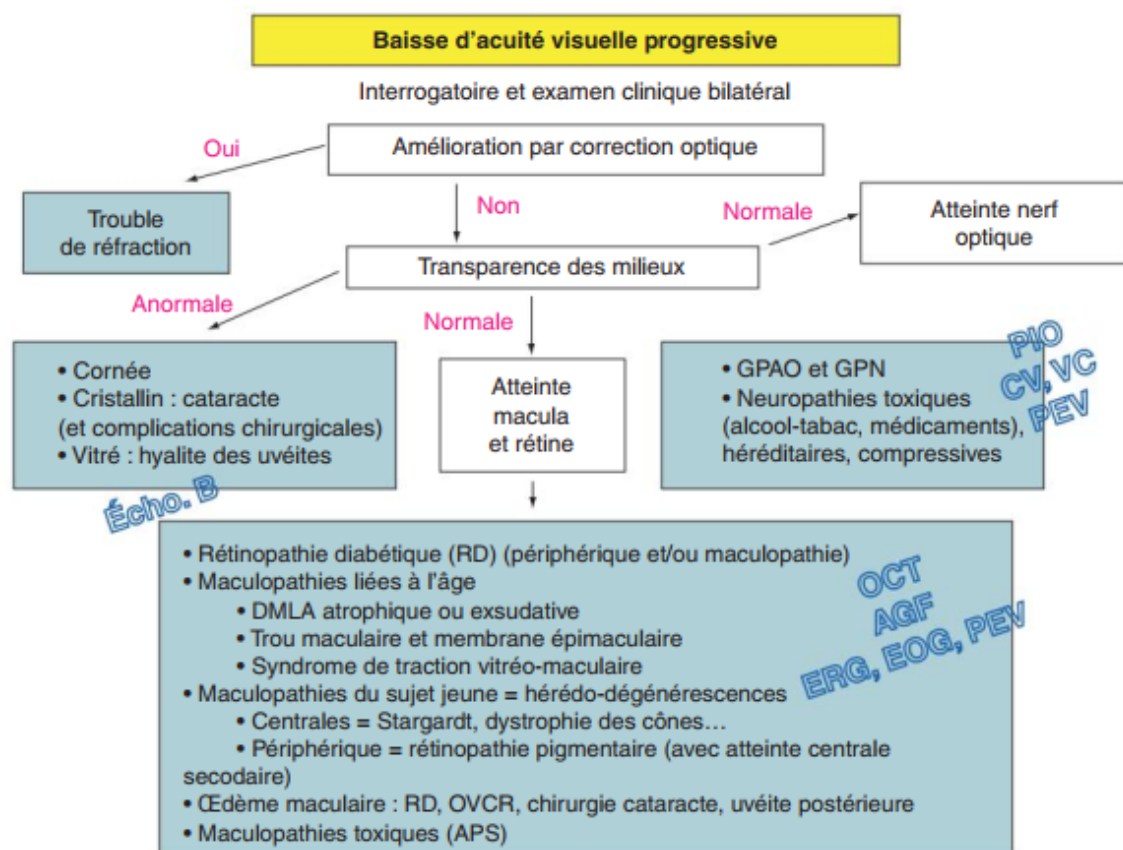


Fig. 7.1. Conduite à tenir devant une baisse d'acuité progressive.

AGF : angiographie à la fluorescéine ; APS : antipaludéens de synthèse ; CV : champ visuel ; EOG : électro-oculogramme ; ERG : électrorétinogramme ; GCAO : glaucome chronique à angle ouvert ; GPN : glaucome à pression normale ; PEV : potentiels évoqués visuels ; VC : vision des couleurs.

I- Troubles de la réfraction

Voir cours "Vices de réfraction". Je profite de mentionner ici le kératocône, qui est une maladie non inflammatoire acquise caractérisée par un amincissement et un bombement de la cornée, par atteinte du stroma et de la membrane de Bowman. Il apparaît généralement pendant l'adolescence et est d'évolution lentement progressive, bilatéral dans la majorité des cas mais asymétrique. Il entraîne une diminution de l'acuité visuelle du fait de l'importance de l'astigmatisme myopique irrégulier et de la fréquente survenue d'opacités cornéennes. Il existe aussi :

- Des formes frustes, peu évolutives, détectées grâce au développement des examens vidéotopographiques et qu'il est important de dépister, notamment avant une chirurgie réfractive (Risque d'ectasie et d'évolution vers le kératocône cliniquement parlant).
- Des formes aiguës par rupture de la membrane de Descmet et de l'endothélium, avec œdème cornéen brutal (Oeil rouge, larmoiement, cercle péri-kératique...).

Le traitement est d'abord et avant tout optique, grâce aux lentilles de contact. La chirurgie est indiquée en cas d'intolérance aux lentilles ou de progression, avec plusieurs techniques décrites.

II- Troubles des milieux (Cataracte)

Je parlerai ici essentiellement de la cataracte du fait de son importance.



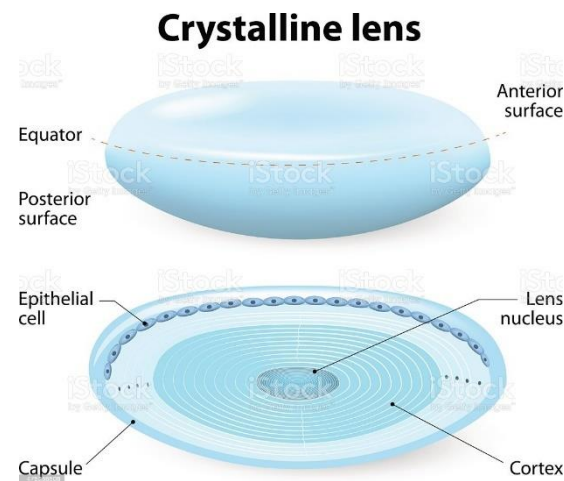
1- Introduction

La cataracte est définie par l'opacification de tout ou partie du cristallin. Il s'agit d'une pathologie très fréquente, de loin la première cause de cécité dans le monde avec 20 millions de personnes aveugles et 4 fois plus de malvoyants, dont 80% vivent dans les pays développés, et la chirurgie de la cataracte est la chirurgie la plus fréquente toutes chirurgies confondues. L'augmentation de la fréquence de cette pathologie, le plus souvent liée à l'âge, est donc liée au vieillissement de la population.

2- Anatomie du cristallin

Le cristallin a la forme d'une lentille biconvexe aplatie en avant avec une face antérieure et une face postérieure séparées par l'équateur, chacune de ces faces étant centrée par un pôle, respectivement le pôle antérieur et le pôle postérieur ou encore apex antérieur et postérieur. Le cristallin est constitué de plusieurs éléments :

- **La capsule :** Qui est une lame basale épaisse qui entoure le cristallin, et constitue la barrière entre les fibres du cristallin et l'humeur aqueuse ou le vitré.
- **L'épithélium :** Est situé uniquement sur la face antérieure du cristallin du fait des phénomènes de croissance embryologique. Il est unistratifié et sous-jacent à la capsule, s'étendant jusqu'à l'équateur.
- **Les fibres cristalliniennes :** Constituent l'essentiel de la masse cristallinienne. Le cortex est la région dans laquelle les fibres cristalliniennes produites par l'épithélium vont évoluer, cette zone est métaboliquement peu active. Le noyau cristallinien contient les fibres cristalliniennes



3- Physiopathologie

La transparence du cristallin dépend de l'arrangement régulier de fibres de collagène (Permettant le passage de la lumière sans que celle-ci ne soit réfléchi) et d'une faible variation de l'indice de réfraction. Un cristallin cataracté présente des variations d'indice de réfraction (n) secondaires à. Toute modification de l'humeur aqueuse (Concentration saline, pression osmotique, pH, etc.), toute altération de la capsule cristallinienne, peuvent conduire à rompre l'équilibre physicochimique des protéines qu'il contient. 2 processus vont être à l'origine de l'opacification :

- Diminution ou accumulation d'eau à l'intérieur des fibres cristalliniennes ou entre celles-ci. Le principal substrat du cristallin est le glucose. L'énergie produite par ce substrat est utilisée entre autres pour le maintien de l'hydratation du cristallin. Une dérégulation des mouvements d'eau dans le cristallin peut entraîner rapidement la formation d'une cataracte. Par exemple, les patients diabétiques insulinodépendants en acidocétose diabétique dont l'équilibre glycémique est obtenu trop rapidement sont à risque de développer une cataracte dans les heures qui suivent. Un traumatisme peut également perturber le transport ionique actif de l'épithélium cristallin responsable des flux d'eau, entraînant une opacification.
- Diminution du métabolisme cristallinien, et en particulier de la production d'énergie disponible, responsable d'une altération des protéines cristalliniennes qui perdent leur solubilité, précipitent et forment des opacités. Dans le cas de la cataracte sénile, il semble que les stress oxydatifs et photo-oxydatifs (Induits par les ultraviolets A et B) conduisent à la formation de radicaux libres et finissent par dépasser les capacités de défense antioxydantes du cristallin. Sous l'effet de l'accumulation de radicaux libres, des modifications structurales complexes des protéines et membranes cellulaires aboutissent à la perte de transparence du cristallin.

4- Signes fonctionnels

A- Circonstances de découverte

Ce sont :

- **Une baisse d'acuité visuelle** : Elle est progressive et prédomine en vision de loin (Myopie d'indice), avec une acuité visuelle de près souvent relativement conservée voire amélioration d'une presbytie/hypermétropie (Le patient n'a plus besoin de ses lunettes). Cette myopisation d'indice est liée à l'augmentation de l'indice de réfraction du cristallin et traduit l'épaississement de ce dernier. Mais cet avantage est de courte durée au fur et à mesure que la qualité optique du cristallin se dégrade par l'augmentation de son opacification. Le développement asymétrique de cette myopie d'indice peut entraîner une anisométrie intolérable pour le patient qui est alors prompt à se faire opérer.
- **Une photophobie** : Présence de halos colorés autour des lumières (Liés à la diffraction de la lumière au niveau des opacités cristalliniennes), gêne à la conduite de nuit (Éblouissement par les phares).
- **Une modification de la perception des couleurs** : Jaunissement, par la diminution progressive de la transmission des faisceaux lumineux du spectre visible porte essentiellement sur les ondes les plus courtes et limite la perception du bleu. Ce signe est le plus souvent décrit après la chirurgie du premier œil, retrouvé sur l'œil non opéré.
- Une diplopie monoculaire (Rare, cataracte nucléaire).

B- Formes cliniques

On peut cependant reconnaître quelques formes anatomocliniques distinctes, bien caractérisées :

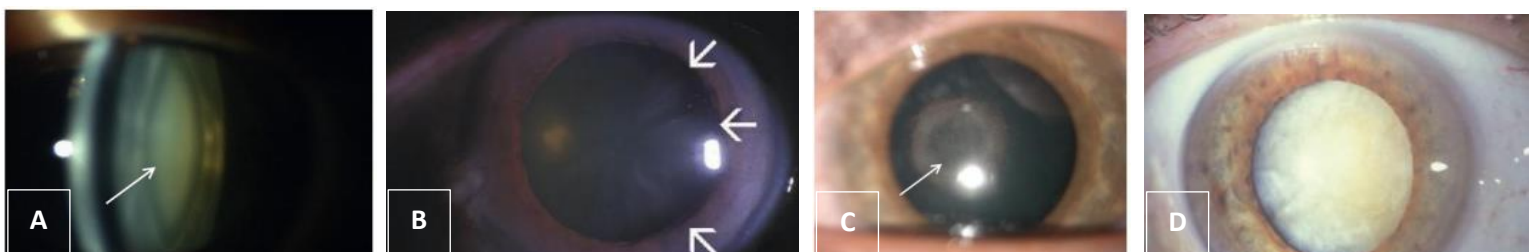
- **Cataracte nucléaire** : L'opacification intéresse le noyau du cristallin. Une certaine sclérose du noyau cristallinien est physiologique chez le patient âgé, elle interfère peu sur l'acuité visuelle. Lorsque le noyau prend une coloration jaunâtre avec une sclérose plus dense on parle de cataracte nucléaire. C'est dans cette forme que l'on retrouve une baisse d'acuité visuelle prédominant en vision de loin et une myopie d'indice. Dans les formes plus évoluées, le noyau devient brun et dur, c'est alors la cataracte brunescence.
- **Cataracte corticale** : Le patient se plaint d'éblouissement en lumière vive, quand il regarde les phares de voiture. L'opacification siège dans le cortex cristallinien antérieur ou postérieur.
- **Cataracte sous-capsulaire postérieure** : Cette forme se voit plus souvent chez l'adulte jeune et doit faire évoquer une étiologie sous-jacente. La baisse de vision de loin s'accompagne plus volontiers d'une baisse de vision de près. L'opacification est granulaire ou en plaque, située en avant de la capsule postérieure.

4- Examen clinique

Il commencera par l'interrogatoire, où on recherchera surtout d'éventuelles causes secondaires (Diabète, prise de corticoïdes) ainsi que des symptômes oculaires qui peuvent orienter vers une pathologie associée (Ne pas tout mettre sur le dos de la cataracte et passer à coté d'une rétinopathie ou maculopathie).

L'examen ophtalmologique, complet, bilatéral et comparatif retrouve :

- **Mesure de l'acuité visuelle** : Retrouve souvent une myopisation liée à l'augmentation de l'indice de réfraction.
- **Décrire le cristallin** : L'examen du cristallin se fait par examen à la lampe à fente avant et après dilatation. La cataracte est définie par l'apparition d'opacités dans le cristallin, dont la répartition permettra de déterminer la forme clinique :
 - **Cataracte nucléaire** : Par atteinte du noyau cristallinien.
 - **Cataracte corticale** : Par opacification du cortex par des opacités qui réalisent habituellement les classiques cavaliers à partir de l'équateur du cristallin..
 - **Cataracte sous-capsulaire postérieure** : Opacifications en soucoupe devant la capsule postérieure.
 - **Cataracte totale** : Aire pupille blanche, visible à l'œil nu, signe de cataracte très évoluée.
- Examen des autres structures oculaires afin d'éliminer une pathologie associée (Notamment une DMLA ou un glaucome à angle ouvert chez le sujet âgé).



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

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

5- Examens complémentaires

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

- **L'échographie en mode B** : Peut s'avérer utile en cas de cataracte dense avec fond d'œil inaccessible pour éliminer un décollement de rétine ou une tumeur intraoculaire.
- En cas de décision chirurgicale, il faut choisir un cristallin artificiel (Implant intraoculaire) adapté à l'œil de chaque patient. Pour cela, il faut mesurer :
 - **Pour un implant sphérique** : Pour corriger une amétropie sphérique (Myopie, hypermétropie) :
 - La kératométrie, soit la puissance réfractive de la cornée.
 - La longueur axiale de l'œil par biométrie optique non contact par interférométrie. La biométrie ultrasonore axiale (Echographie en mode A) était utilisée avant l'avènement de la biométrie optique, mais moins précise. Elle reste utilisée en cas de perte de transparence des milieux optiques (Cicatrice cornéenne, cataracte très évoluée).
 - **Pour un implant torique** : Permettent de corriger un astigmatisme ainsi qu'une amétropie sphérique associée. En plus des examens précédemment mentionnés, un calcul supplémentaire doit être effectué pour déterminer la puissance cylindrique.

Remarque : Avec ces deux types d'implant, le patient perd la faculté d'accommoder et devra porter des lunettes en vision de près ou progressives en postopératoire. Il existe des implants multifocaux conçus pour corriger plusieurs distances (Loin, intermédiaire, près), mais entraînent une perte de performances visuelles par rapport aux implants monofocaux.

6- Étiologies

A- Cataracte liée à l'âge

C'est de loin la **cause la plus fréquente**. Elle survient habituellement chez le sujet de plus de 65 ans, mais peut toucher également des individus plus jeunes (On parle alors de cataracte « présénile »). Au vieillissement physiologique du cristallin s'ajoutent d'autres facteurs comme l'exposition aux **ultraviolets**, le **tabagisme**, l'**obésité**, l'**HTA** la **race** et l'**hérédité**. La cataracte sénile est en général bilatérale, mais volontiers asymétrique. L'évolution est en général lente, sur plusieurs mois ou années, responsable d'une baisse d'acuité visuelle lentement progressive.

B- Cataractes traumatiques

Ces cataractes sont :

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

C- Cataractes secondaires à des maladies ophtalmologiques

Les pathologies concernées sont :

- Les uvéites chroniques, en particulier postérieures du fait de leur caractère inflammatoire mais aussi de la corticothérapie.
- Myopie forte.
- Rétinopathies pigmentaires.
- Antécédents de chirurgie oculaire (Détachement de rétine, vitrectomie).

D- Autres

- **Cataractes secondaires métaboliques** : Diabète, hypoparathyroïdie.
- **Cataracte secondaires iatrogènes** : Corticothérapie local ou général au long cours (Forme sous-capsulaire), radiothérapie orbitaire pour une tumeur.
- **Cataracte secondaire à des maladies génétiques** : Trisomie 21, dystrophie myotonique de Steinert (Cataracte, ptosis, troubles moteurs et troubles du rythme cardiaque).
- **Cataractes congénitales** : Peuvent être héréditaire ou secondaires à une embryofetopathie (Rubéole congénitale+)

7- Prise en charge

A- Chirurgie

Le traitement est exclusivement chirurgical. Il n'existe actuellement aucun traitement médical, ni préventif ni curatif de la cataracte, et aucune mesure préventive efficace. La chirurgie est effectuée en principe sous anesthésie topique (Plus rarement locorégionale exceptionnellement générale), en chirurgie ambulatoire. Le patient doit être prévenu des résultats fonctionnels attendus et des complications potentielles, et une consultation préanesthésique est programmée dans le mois qui précède, de même qu'un bilan préopératoire.

La chirurgie est réalisée sous dilatation pupillaire maximale (Par l'instillation de collyres) comme suit (Extraction extra-capsulaire du cristallin par phacoémulsification) :

- Désinfection cutanée et des culs-de-sac conjonctivaux à la povidone iodée (Bétadine® 5 %).
- Incision de petite taille tunnelisée de la cornée.
- Ouverture de la capsule antérieure du cristallin sur 360° (Capsulorhexis circulaire continu).
- Hydrodissection pour séparer la capsule du cortex et du noyau.
- Phacoémulsification du cristallin (Ultrasons) qui consiste à fragmenter et aspirer le contenu du sac cristallinien.
- Mise en place de l'implant dans le sac cristallinien plié à travers l'incision cornéenne, l'implant se déplie une fois en place. Lorsque l'on ne peut pas mettre en place d'implant, il reste possible de corriger l'aphaïque par lunettes ou lentilles de contact (++).
- Injection d'un antibiotique en chambre antérieure.
- L'incision auto-étanche n'est suturée qu'en cas de fuite.

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

Remarque : La chirurgie de la cataracte assistée par laser femtoseconde bénéficie d'évolutions rapide, mais ne supplante pas actuellement les ultrasons en pratique courante.

B- Indications

La chirurgie peut être envisagée dans trois situations :

- **La gêne fonctionnelle** : La chirurgie est envisagée lorsque la fonction visuelle ne satisfait plus les besoins du patient (5/10) et affecte son mode de vie en retentissant sur ses activités quotidiennes. La récupération est rapide en l'absence d'autres pathologies et le patient pourra être équipé de sa nouvelle correction optique en moyenne 1 mois après la chirurgie.

- En cas de gêne à l'examen du fond d'œil, dans un but diagnostique et/ou thérapeutique.
- En prévention ou correction des complications induites par la cataracte.

8- Complications

A- Liées à la cataracte

Elles sont rares, prévenues par la chirurgie et souvent réversibles après opération. Une cataracte non opérée très évoluée peut se compliquer :

- Baisse de l'acuité visuelle possiblement sévère.
- **Uvéite phacoantigénique** : Par exsudation de protéines cristalliniennes à travers la capsule altérée et réaction immunologique à leur rencontre.
- **Glaucome phacolytique** : Par obstruction du trabéculum par les protéines cristalliniennes.
- **Glaucome phacomorphique** : Par cataracte intumescence (Augmentation du volume du cristallin) pouvant se compliquer d'un blocage pupillaire avec glaucome aigu par fermeture de l'angle.
- Subluxation/luxation cristallinienne avec ou sans traumatisme.

B- Complications post-opératoires

- **L'opacification de la capsule postérieure** : Elle survient chez près de 50% des patients dans les 2 ans postchirurgie. Elle correspond à une prolifération de cellules cristalliniennes résiduelles et aboutit à des opacités gênantes quand elles sont centrales. Elle se traduit par une baisse progressive de l'acuité visuelle, d'où son nom parfois de « cataracte secondaire ». Le traitement est réalisé par capsulotomie au laser YAG qui permet d'ouvrir cette capsule opacifiée.
- Endophtalmie post-opératoire (2-7 jours).
- Décollement de rétine.
- **Œdème maculaire cystoïde (Œdème d'Irvine-Gass)** : D'origine inflammatoire, il survient dans les semaines ou les mois qui suivent la chirurgie avec baisse d'acuité visuelle de loin et de près et présence de métamorphopsies. Le traitement anti-inflammatoire local (Corticoïdes et AINS) et l'acétazolamide sont souvent efficaces.
- **La kératopathie bulleuse** : C'est une décompensation œdémateuse de la cornée pouvant nécessiter une greffe de cornée, plus fréquemment retrouvée chez les patients ayant une prédisposition dystrophique cornéenne (Cornea guttata avec perte endothéliale) ou les patients qui ont un implant de chambre antérieure, plus proche de la cornée.

III- Dégénérescence maculaire liée à l'âge

1- Définition

La dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA) est une atteinte de la macula, survenant chez des sujets de plus de 50 ans, comportant une ou plusieurs anomalies rétinienne suivantes, de façon uni-ou bilatérale, symétrique ou non :

- Drusen.
- Altérations de l'épithélium pigmentaire.
- Atrophie géographique de l'épithélium pigmentaire.
- Néovascularisation choroïdienne.

On distingue 3 formes de DMLA :

- **La maculopathie liée à l'âge (MLA) ou early age-related macular degeneration (AMD)** : Inclut les stades débutants, sans ou avec peu de retentissement fonctionnel. Elle se caractérise par la présence :
 - De drusen (Dépôts lipidiques situés sous l'épithélium pigmentaire de la rétine).
 - Altération de l'épithélium pigmentaire, faites de coexistence de proliférations et d'atrophie de l'épithélium pigmentaire.

- **La DMLA (Advanced AMD)** : Qui correspond aux stades évolués, comprenant 2 aspects qui peuvent coexister :
 - **La forme atrophique (Atrophic AMD)** : Dite aussi “Forme sèche”, elle entraîne une baisse progressive de l’acuité visuelle. Elle peut évoluer en une forme exsudative par l’apparition de néovaisseaux.
 - **La forme exsudative (Exsudative AMD) ou néovasculaire** : Initialement appelée “Forme humide”, elle entraîne une baisse brutale de l’acuité visuelle et des métamorphopsies. Elle ne peut pas devenir atrophique.

2- Épidémiologie

La DMLA est la première cause de malvoyance après 50 ans dans les pays industrialisés. La prévalence globale de la maladie est de 18% après 50 ans qui se décompose en 17,5% pour les formes débutantes et 0,5% pour les formes évoluées. Ces chiffres augmentent avec l'âge. En Europe, les formes débutantes de DMLA atteignent la prévalence de 16%, 25% et 37% à partir respectivement de 65, 75 et 85 ans. Les formes évoluées atteignent la prévalence de 0,5%, 2% et 8% à partir respectivement de 65, 75 et 85 ans, les formes atrophiques étant plus fréquentes que les formes néo-vasculaires.

3- Facteurs de risque

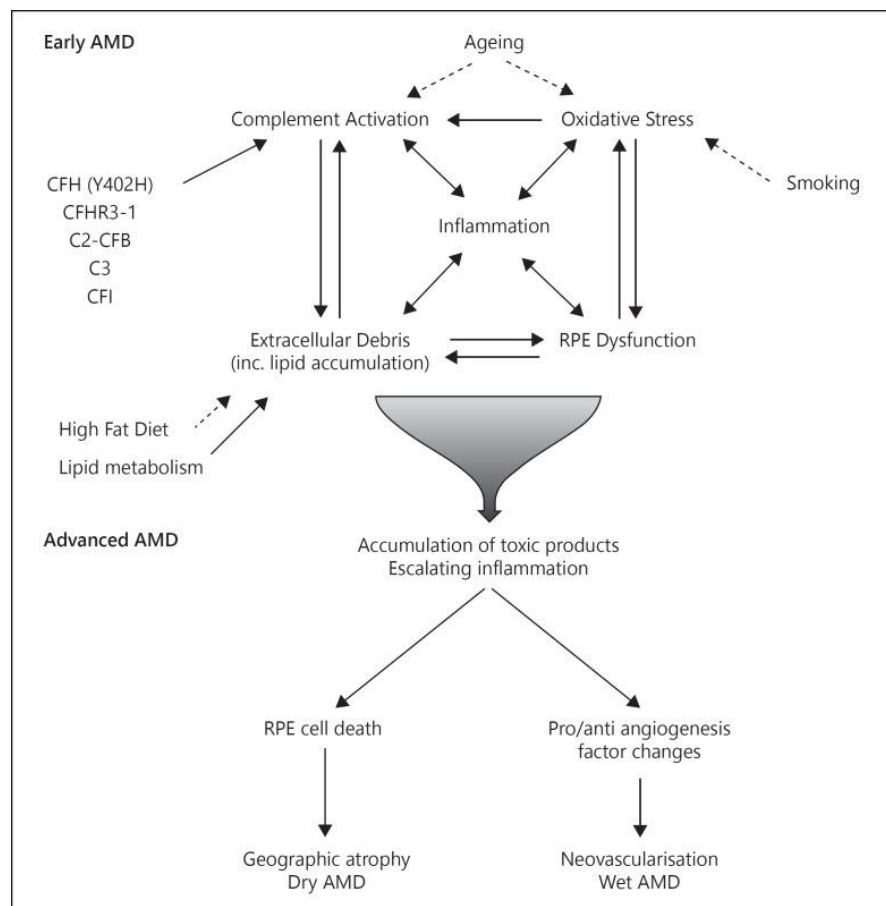
Les principaux facteurs de risque des stades évolués de DMLA :

- L'âge.
- **L'origine ethnique** : Les populations européennes sont le plus à risque de développer une DMLA.
- **La génétique** : Des études épidémiologiques et de génétique moléculaire ont montré une forte association entre la DMLA et le polymorphisme du facteur H du complément, dont le gène est situé sur le chromosome 1.
- **Le tabagisme** : Il augmente le risque de DMLA par trois et même par cinq chez le très grand fumeur. Ce risque persiste plusieurs années après l'arrêt du tabagisme.
- **Régime alimentaire** : Un régime pauvre en anti-oxydants ou riche en acides gras saturés et cholestérol augmente le risque de DMLA. En ce sens, le régime « Méditerranéen » riche en légumes verts, en poisson et utilisant l'huile d'olive est conseillé en prévention.

4- Physiopathologie (En +)

Du point de vue anatomopathologique, la DMLA associe des modifications tissulaires observées physiologiquement au cours du vieillissement :

- La capacité de phagocytose quotidienne des cellules de l'épithélium pigmentaire est progressivement saturée, ce qui entraîne une accumulation de lipofuscine dans les cellules épithéliales.
- La membrane de Bruch présente par ailleurs une calcification, un épaissement et une fragmentation. Cet épaissement traduit des dépôts de matériels métaboliques sous-rétiniens entre l'épithélium pigmentaire et la membrane de Bruch, les drusen. Cela a pour corollaire une diminution de sa perméabilité, altérant ainsi les échanges entre la choriocapillaire et l'épithélium pigmenté sous-jacent.



- Pour finir, au cours du vieillissement se produit également une raréfaction du lit vasculaire de la choriocapillaire avec un amincissement de la choroïde

Ainsi, au cours de la DMLA, on peut observer toutes ces modifications anatomopathologiques, mais les drusen sont beaucoup plus nombreux et plus grands, et sont associés à une inflammation locale (Rôle d'une prédisposition génétique, et des facteurs environnementaux) aboutissant une atrophie progressive de l'épithélium pigmentaire et destruction de la rétine. Cette destruction entraîne la production accrue de facteurs angiogéniques (VEGF), pouvant se manifester par la formation de néovaisseaux choroïdiens qui vont finir par percer la membrane de Bruch et atteindre la rétine à l'origine d'hémorragies et d'exsudations voire de décollement de l'épithélium pigmentaire.

5- Diagnostic positif

A- Circonstances de découverte

Les circonstances sont les suivantes :

- Baisse progressive de l'acuité visuelle de loin et de près, correspondant à l'aggravation lente des lésions (Forme atrophique).
- Baisse brutale de l'acuité visuelle associée à des métamorphopsies (Sensation de déformation des objets, ondulation des lignes droites) signant le syndrome maculaire. Les métamorphopsies sont liées, dans le cas de la DMLA, à l'apparition de néovaisseaux choroïdiens, responsables d'une exsudation et de l'accumulation de liquide au niveau de la macula.
- Scotome central profond, correspondant aux stades très avancés de la maladie.

B- Examen ophtalmologique

L'examen comporte :

- **La mesure de l'acuité visuelle :** Si une baisse de l'acuité visuelle est présente, elle affecte la vision de loin et de près ce qui oriente vers une affection maculaire.
- La recherche d'un scotome central ou de métamorphopsies qui peuvent être objectivés en présentant au patient une grille d'Amsler, constituée d'un quadrillage régulier (Cf cours "Examen clinique et explorations en ophtalmologie").
- **Un examen du fond d'œil :** L'examen biomicroscopique du fond d'œil recherche :
 - La présence de drusen et d'altérations pigmentaires dans la MLA.
 - Des zones d'atrophie de l'épithélium pigmentaire dans les formes atrophiques.
 - Des hémorragies, des exsudats lipidiques (« Exsudats secs »), un œdème maculaire et/ou un décollement exsudatif de la macula, témoins d'une forme exsudative.

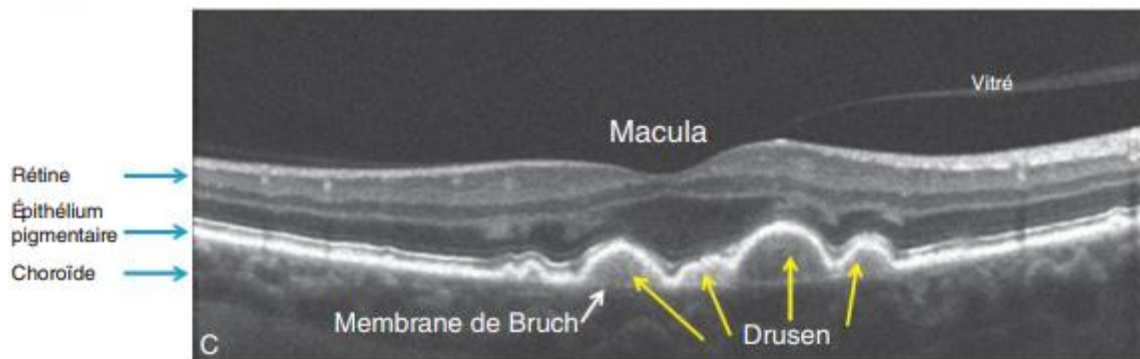
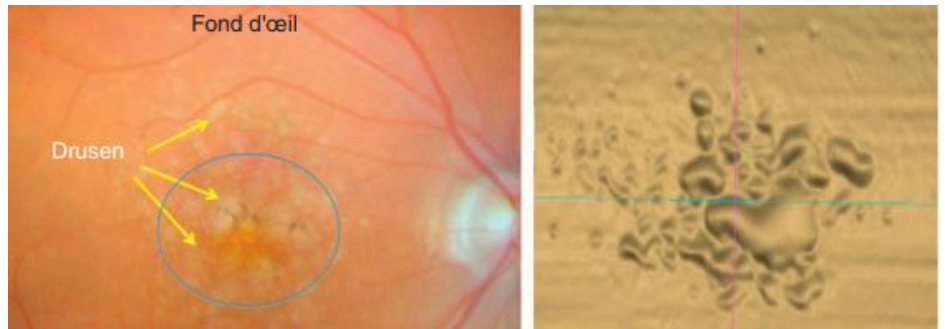
C- Examens complémentaires

- **OCT maculaire :** Est un incontournable dans le diagnostic de la DMLA et de suivre l'évolution sous traitement de la forme exsudative (Néovascularisation). Il permet de visualiser, sur des images en coupe de la macula :
Soit une atrophie de l'épithélium pigmentaire dans les formes atrophiques.
Soit des signes d'une néovascularisation choroïdienne (Présence de matériel hyperréfléctif en avant ou en arrière de l'épithélium pigmentaire), avec œdème maculaire (Augmentation de l'épaisseur de la macula), et du liquide en intra- et sous-rétinien dans la forme exsudative. Un décollement de l'épithélium pigmentaire sera observé.
- **Angiographie du fond d'œil à la fluorescéine :** Permettant de visualiser la néovascularisation maculaire. L'angiographie au vert d'indocyanine, permettant de mieux visualiser la circulation choroïdienne, peut être utilisée en complément dans certains cas.
- **OCT-angiographie :** Permet de visualiser la vascularisation rétinienne et choroïdienne sans injection de colorant. Elle présente donc l'avantage de s'affranchir des allergies liées à la fluorescéine. Elle est maintenant largement répandue et utilisée pour le diagnostic de la DMLA ainsi que pour le suivi des patients.

5- Formes cliniques

A- Forme débutante

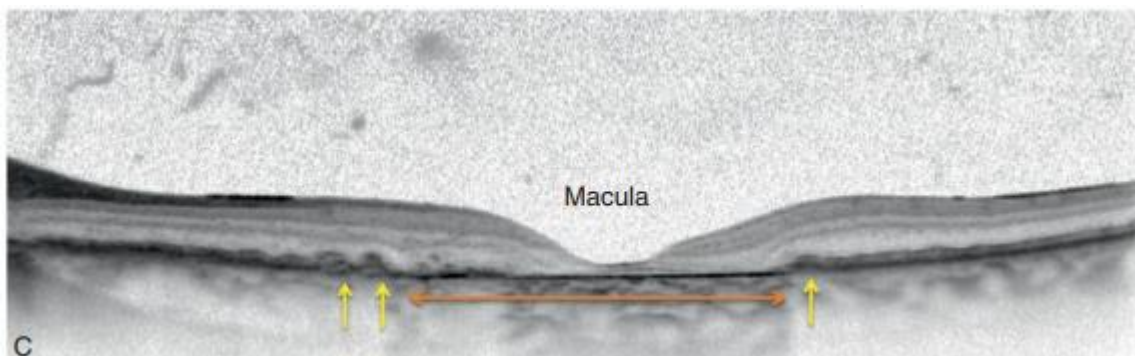
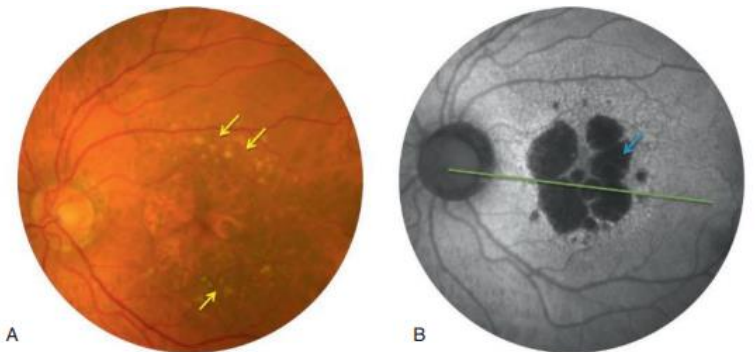
Cette forme est asymptomatique, et le premier signe clinique est l'apparition de précurseurs, les drusen. Ceux-ci sont dus à l'accumulation de résidus de la phagocytose des photorécepteurs par les cellules de l'épithélium pigmentaire. Ces résidus s'accumulent anormalement entre l'épithélium pigmentaire et la membrane basale de la choriocapillaire (Membrane de Bruch). Au fond d'œil, ils apparaissent comme de petites lésions profondes, blanchâtres ou jaunâtres, de forme et de taille variables. Ils sont particulièrement bien vus sur la cartographie de l'épithélium pigmentaire et les coupes OCT où ils forment de petits soulèvements de l'EP



B- Forme atrophique

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

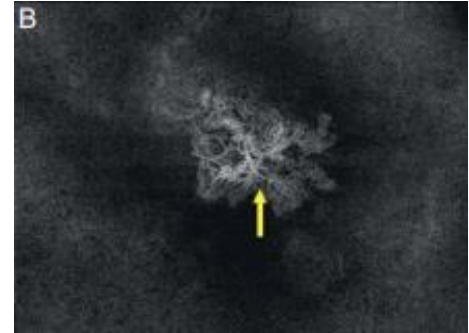
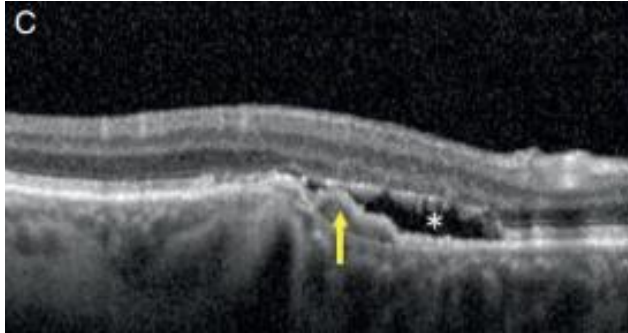
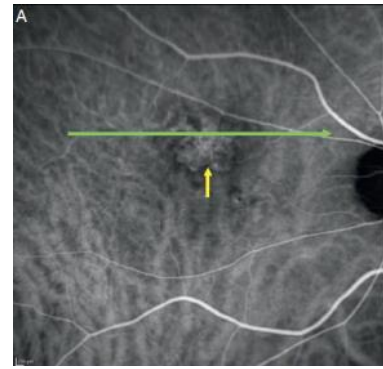
- Cliniquement par une baisse progressive de l'acuité visuelle.
- A l'examen du fond par des plages d'atrophie de l'EP (Plaques claires) et de la choroïde qui commencent autour de la fovéa. Elle est mieux visualisée lorsque le fond d'oeil est éclairé en lumière bleue, l'épithélium pigmentaire et les photorécepteurs ayant la propriété d'être auto-fluorescent, les zones d'atrophies seront visualisées en taches sombres.
- L'OCT permet également de bien visualiser l'atrophie.



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

C- Forme exsudative

La forme exsudative est liée à l'apparition de néovaisseaux sous la rétine. Il s'agit de néovaisseaux issus de la choroïde (On parle de néovaisseaux choroïdiens) qui se développent initialement sous l'épithélium pigmentaire, avec certains qui vont le franchir pour se développer directement sous la rétine maculaire (Photo A à l'angio, photo B à l'OCT-angio). Cette néovascularisation choroïdienne entraîne un œdème intra-rétinien, des hémorragies, l'apparition de fluide dans la rétine (Normalement sèche) et souvent un décollement de l'épithélium pigmentaire, responsable de la baisse d'acuité visuelle et des métamorphopsies d'apparition brutale (Photo C).



La forme exsudative de la DMLA provoque des complications fonctionnelles sévères rapidement évolutives, en l'absence de traitement, l'exsudation à travers les néovaisseaux choroïdiens entraîne aussitôt une destruction des photorécepteurs, responsable d'une baisse d'acuité visuelle sévère et d'un scotome central définitifs. Ainsi, le constat d'une baisse d'acuité visuelle chez un patient connu pour avoir des drusen justifie ainsi un examen ophtalmologique en urgence (Dans les 48 heures) afin de détecter d'éventuels néovaisseaux choroïdiens et de les traiter immédiatement.

6- Prise en charge

A- Forme débutante

Au stade des drusen, une étude randomisée menée sur un grand nombre de patients, a montré l'intérêt d'une supplémentation per os quotidienne en vitamine E, vitamine C, zinc, lutéine et zéaxantine dans des doses bien définies. En effet, cette supplémentation retarde l'évolution des formes précoces vers les formes évoluées. Il est par ailleurs conseillé aux patients un régime alimentaire riche en légumes verts (Tels que le brocoli), en poissons et de préférer l'huile d'olive.

B- Forme atrophique

Il n'existe actuellement aucun traitement médical, bien que de nombreux essais thérapeutiques soient en cours.

C- Forme exsudative

Le traitement des néovaisseaux choroïdiens a été transformé par l'apparition des traitements anti-angiogéniques dirigés contre le (VEGF). Ceux-ci ont une double action : D'une part, ils stoppent la progression des néovaisseaux (Sans la faire régresser), d'autre part, ils corrigent l'hyperperméabilité capillaire des néovaisseaux ce qui fait régresser l'œdème maculaire. Les anti-VEGF sont administrés par injections intraoculaires (Intravitréennes) répétées (Toutes les 4 semaines à tout les 4 mois) en fonction de l'agressivité de la maladie et de la molécule injectée. L'injection est réalisée en consultation externe, dans des conditions d'asepsie oculaire, sous anesthésie topique

Sous l'effet du traitement, 40% des yeux ont une amélioration visuelle substantielle persistante à 2 ans de traitement. Dans les autres cas, la vision soit reste stable, soit baisse modérément. Moins de 10% des cas s'aggravent de façon importante, malgré le traitement. On peut dans ces cas recourir en 2ème intention à un traitement en complément qui consiste à thromboser les néovaisseaux choroïdiens, c'est la thérapie photodynamique.

IV- Autres atteintes rétinienne

1- Rétinopathie diabétique

Voir cours "Manifestations oculaires des maladies générales".

2- Maculopathies toxiques

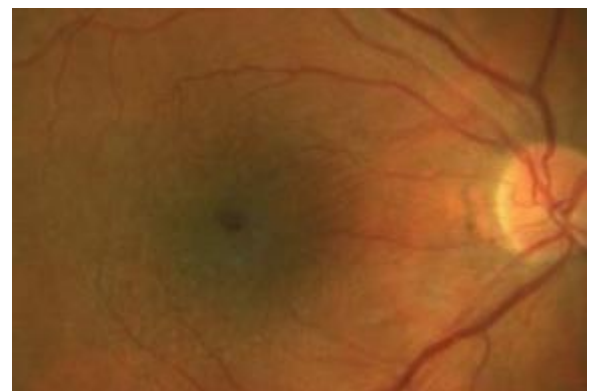
Les atteintes maculaires liées aux toxiques peuvent se manifester de différentes manières, pouvant être d'apparition aiguë ou insidieuse. Les symptômes peuvent entrer dans le cadre d'un syndrome maculaire et peuvent associer baisse d'acuité visuelle, scotome central ou paracentral, métamorphopsies et trouble de la vision des couleurs (Jaune et bleu). L'interrogatoire est l'étape importante du diagnostic étiologique et recherchera particulièrement les potentielles prises de toxiques dans le cadre de conduites à risque, ou d'exposition professionnelle. Les prises médicamenteuses, leur durée et leur posologie devront aussi être relevées. Le traitement passe avant tout par l'arrêt de la substance provoquant la toxicité maculaire, mais cet arrêt doit être discuté dans certains cas avec le prescripteur initial lorsque aucune alternative thérapeutique ne peut être proposé.

L'une des maculopathies toxiques les plus fréquentes est celle induite par les antipaludéens de synthèse (APS) : Un traitement au long cours par APS peut entraîner l'apparition d'une rétinopathie toxique bilatérale potentiellement cécitante et irréversible. Le risque est supérieur avec la chloroquine qu'avec l'hydroxychloroquine, expliquant que la grande majorité des patients nécessitant la prise d'APS soit maintenant sous hydroxychloroquine. Le risque de toxicité rétinienne de l'hydroxychloroquine chez une personne ne présentant pas de pathologie rétinienne sous-jacente ni d'obésité (Les APS ont tendance à être stockés dans la masse adipeuse) n'interviendrait pas avant 5 ans de prise continue, si elle apparaît, les mécanismes toxiques peuvent poursuivre jusqu'à 6 mois après l'arrêt. Les patients sous APS au long cours nécessitent donc un suivi ophtalmologique adapté.

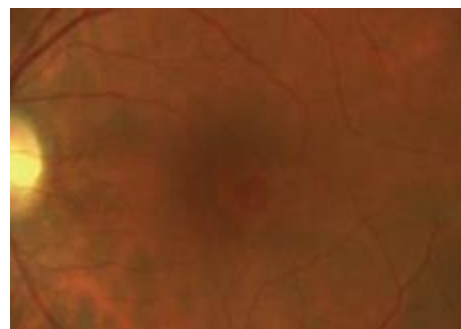
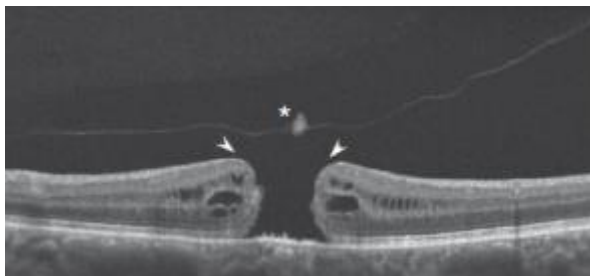
3- Syndromes de l'interface vitréo-maculaire

En conditions « normales », le vitré postérieur se détache de la région maculaire autour de la cinquantaine. Au cours des syndromes de l'interface vitréo-maculaire, c'est l'adhérence pathologique du vitré postérieur à la région maculaire qui va être à l'origine de différentes affections, principalement les membranes épimaculaires et les trous maculaires. Dans leur forme idiopathique, ces deux affections touchent plutôt les personnes âgées. Mais membranes et trous peuvent se rencontrer chez le sujet jeune, en particulier dans les suites de traumatisme, de déchirure rétinienne ou d'inflammation endo-oculaire sévère.

- **Membranes épi- ou prémaculaires** : Dans ce cas, la séparation du vitré postérieur de la région maculaire va être associée à la prolifération d'un tissu fibreux à la surface de la macula que l'on appelle « Membrane épimaculaire ». Ces membranes peuvent rester paucisymptomatiques ou, au contraire, se rétracter et alors être responsables d'une baisse de vision et/ou de métamorphopsies. Au fond d'œil, elles prennent un aspect brillant (« Reflet cellophane ») associé de manière variable à une distorsion du tissu rétinien adjacent et des vaisseaux. L'examen clé est l'OCT maculaire (qui confirme le diagnostic et objective l'augmentation secondaire de l'épaisseur rétinienne (Reflet du degré de contraction de la membrane). Lorsque la baisse d'acuité visuelle associée est importante, la membrane peut être « Pelée » chirurgicalement par voie de vitrectomie.



- **Trous maculaires** : Moins fréquents que les membranes épimaculaires, les trous maculaires correspondent à une perte de la continuité du tissu neurosensoriel dans la région maculaire par écartement des berges fovéolaires sous l'effet de tractions vitréo-maculaires. Ils sont le plus souvent d'apparition rapide ou rapidement progressive avec baisse d'acuité visuelle et scotome central. Des métamorphopsies sont souvent associées. Là encore, l'examen clé reste l'OCT qui permet de confirmer le diagnostic, de mesurer la taille du trou et de poser l'indication chirurgicale (Vitrectomie).



V- Atteinte du nerf optique

1- Neuropathies optiques toxiques et métaboliques

Ces neuropathies ont en commun de se manifester par une atteinte bilatérale et progressive. Elles sont dominées par quatre causes :

- **Neuropathie optique éthylique** : Favorisée par le tabagisme associé (Neuropathie optique alcoolo-tabagique), le champ visuel objective typiquement un scotome cæocentral bilatéral. En l'absence de sevrage avec supplémentation vitaminique, elle aboutit à la constitution d'une atrophie optique.
- **Neuropathies optiques médicamenteuses** : observées principalement au cours de traitements antituberculeux (Ethambutol et isoniazide). Elles peuvent aboutir à une baisse d'acuité visuelle définitive, imposant une surveillance régulière systématique des patients traités par l'examen du champ visuel et la vision des couleurs (Dyschromatopsie vert et rouge) et OCT papille.
- Neuropathies optiques professionnelles (Par exemple plomb).
- **Neuropathies optiques métaboliques** : notamment au cours du diabète.

2- Neuropathies tumorales

Ce sont :

- **Les tumeurs intra-orbitaires** : Qui, quelle qu'en soit la nature, peuvent être responsables d'une compression du nerf optique. Il peut s'agir de tumeurs développées aux dépens du nerf optique (Gliome) ou de ses gaines (Méningiome). Elles se traduisent le plus souvent par une atrophie optique associée à une exophtalmie.
- **Les tumeurs de l'étage antérieur du crâne (Méningiome du sphénoïde...)** : Qui peuvent comprimer les nerfs optiques et ainsi donner des atteintes du champ visuel bilatérales.

3- Glaucome

C'est surtout le glaucome primitif par ouverture de l'angle, voir cours "Glaucomes".

4- Œdème papillaire

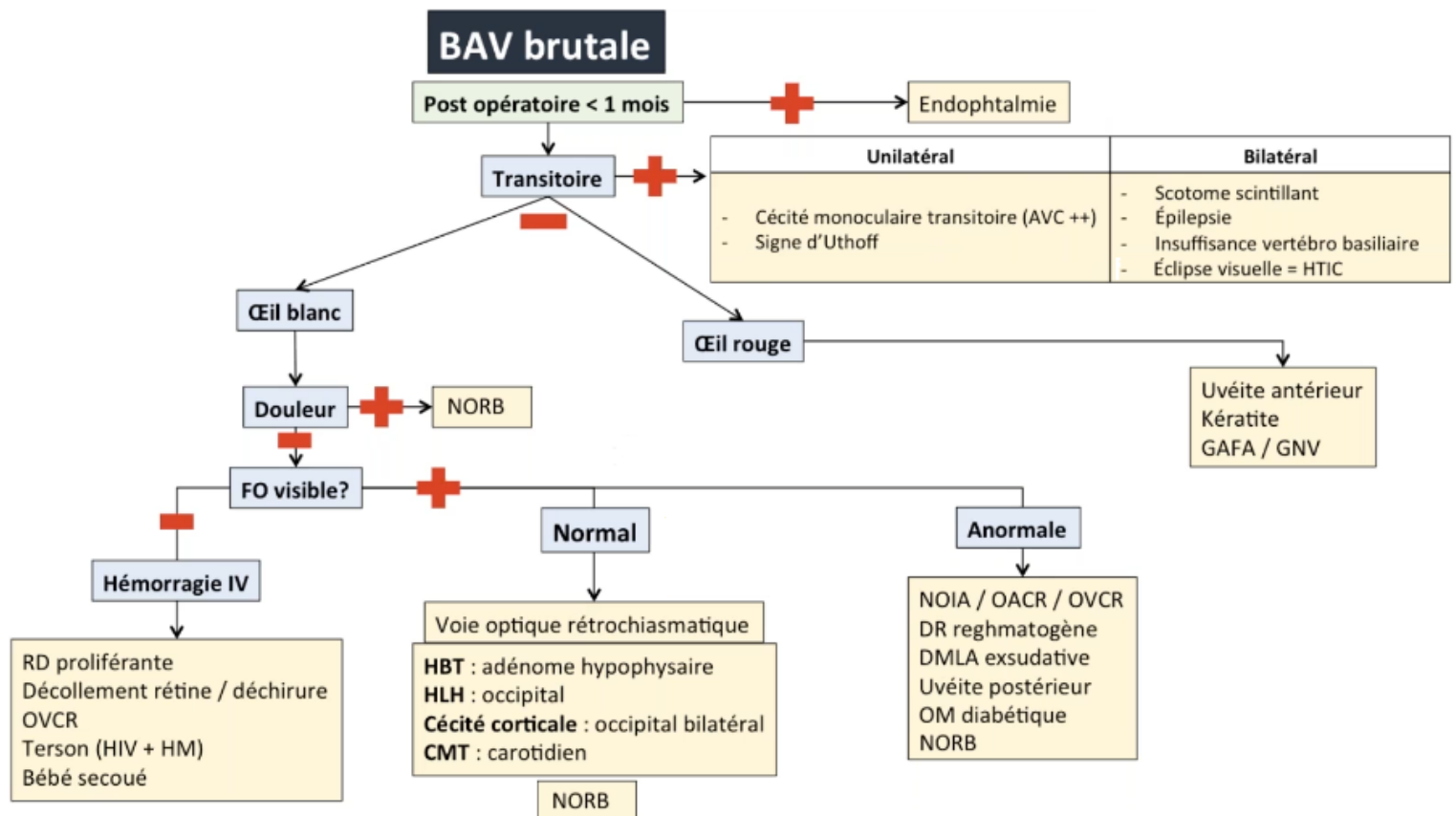
Non traité, il peut évoluer vers l'atrophie papillaire. Cela peut se voir lors :

- **D'hypertension intracrânienne** : Idiopathique, tumorale...
- D'hypertension artérielle.

VI- Atteinte progressive des voies optiques

Il s'agit le plus souvent d'une compression tumorale des voies optiques au niveau du chiasma optique (Quadrantopsie bitemporale supérieure qui évolue vers l'hémianopsie bitemporale), typiquement par un adénome hypophysaire chez l'adulte et un craniopharyngiome chez l'enfant, ou au niveau des bandelettes optiques (Hémianopsie homonyme).

Baisse brutale de l'AV



I- Baisses brutales transitoires

1- Unilatérales

Il peut s'agir :

- **D'une cécité monoculaire transitoire** : C'est la disparition totale de la vision, d'apparition aiguë, d'une durée de quelques minutes, spontanément résolutive et constitue l'amaurose fugace. Elle correspond à un accident ischémique transitoire (AIT) du territoire carotidien. Il est nécessaire de réaliser un fond d'œil pour rechercher un embole rétinien. C'est une urgence diagnostique en raison du risque de survenue d'une occlusion artérielle rétinienne constituée ou d'un AVC ischémique (Voir cours "AVC" en neurologie). On doit évoquer :

- Une cardiopathie emboligène (++)
- Un athérome carotidien.
- Une maladie de Horton.

- **Une cécité corticale unilatérale** : Lors d'un AIT du territoire vertébro-basilaire.

- **D'un signe d'Uthoff** : Il exprime la thermolabilité des axones démyélinisés de patients atteints précédemment de NORB. Il voit lors de l'élévation de la température corporelle (Par exemple effort physique, prise d'un bain chaud) en se manifestant par une baisse transitoire, réversible, de l'acuité visuelle.

2- Bilatérales

On retrouve :

- **L'éclipse visuelle** : Disparition totale de la vision, quelques secondes, souvent bilatérale déclenchée par les mouvements de la tête ou les efforts. Elle peut être unilatérale. Elle se voit chez les patients atteints d'hypertension intracrânienne et s'accompagne d'œdème papillaire.

- **Insuffisance vertébrobasilaire** : Peut se manifester par une amaurose transitoire bilatérale, de durée brève, traduisant une ischémie dans le territoire vertébrobasilaire.

- **Scotome scintillant** : Se voit lors d'une migraine avec aura visuelle (Migraine ophtalmique). Il est bilatéral, accompagné de flashes colorés s'étendant progressivement à un hémichamp visuel. Il régresse en 15 à 20min environ, laissant place à la céphalée (Mais peut être isolé, sans céphalées).
- Épilepsie partielle du lobe occipital.

II- Œil rouge douloureux

Certaines causes d'œil rouges douloureux peuvent être responsables d'une baisse brutale de l'acuité visuelle (Voir cours "Œil rouge" :

- **Les kératites (+/- abcès cornéen)** : Qui peuvent être infectieuses (Herpès, adénovirus, amibes), neuro-atrophiques, ou causées par une lagophtalmie (Kératite d'exposition) ou par un syndrome sec.
- Les uvéites antérieures (Iridocyclites).
- La crise de glaucome aiguë par fermeture de l'angle.
- Le glaucome néovasculaire.
- **L'endophtalmie** : A évoquer systématiquement dans un contexte post-opératoire.

III- Œil blanc douloureux

La principale étiologie de ce groupe est la neuropathie optique rétro-bulbaire, qui se traduit par :

- Une importante baisse d'acuité visuelle unilatérale rapidement progressive (En quelques jours).
- Douleurs oculaires augmentées lors des mouvements oculaires (Inconstante).
- D'un réflexe photomoteur direct diminué (Voire paradoxal dans la SEP).
- Un examen du fond d'œil normal (Plus rarement, œdème papillaire modéré).
- D'une dyschromatopsie rouge/vert à l'examen des couleurs.
- D'un scotome central ou cæco-central du champ visuel.

La névrite optique rétrobulbaire doit faire rechercher en premier lieu la sclérose en plaques qui en est sa principale étiologie, notamment chez la femme jeune (Voir cours "Manifestations oculaires des maladies générales). D'autres étiologies sont cependant à évoquer :

- **NORB démyélinisantes** : Neuromyéélite optique (Neuromyéélite de Devic).
- **NORB non-démyélinisantes** :
 - Maladies systémiques (Lupus, sarcoïdose, maladie de Behçet, panartérite noueuse).
 - Maladies infectieuses (Maladie de Lyme, syphilis, tuberculose, famille des herpès).

IV- Œil blanc indolore

1- Troubles des milieux

A- Hémorragie intravitréenne

Une hémorragie intravitréenne entraîne une baisse d'acuité visuelle souvent précédée d'une impression de « Pluie de suie ». La baisse d'acuité visuelle est très variable suivant l'importance de l'hémorragie : Une hémorragie intravitréenne minime peut se manifester principalement par des myodésopsies, sans baisse d'acuité visuelle ou avec une baisse d'acuité visuelle minime, tandis qu'une hémorragie intravitréenne massive entraîne une baisse d'acuité visuelle sévère, au maximum une acuité visuelle réduite à la perception lumineuse.

La cause de l'hémorragie est facile à reconnaître quand la rétine reste visible. Ailleurs, une hémorragie massive rend la rétine invisible à l'examen du fond d'œil ce qui rend l'échographie B indispensable afin d'éliminer une déchirure rétinienne. Les principales causes de l'hémorragie intravitréenne sont :

- La rétinopathie diabétique proliférante.

- L'occlusions de forme ischémique de la veine centrale de la rétine ou d'une de ses branches.
- Déchirure rétinienne, compliquée ou non de décollement de la rétine (Voir plus loin).
- **Syndrome de Terson** : Hémorragie intravitréenne uni- ou bilatérale associée à une hémorragie méningée.
- Plaie perforante ou pénétrante (Contexte traumatique).
- Syndrome du bébé secoué.

B- Uvéite intermédiaire

Ce terme est utilisé pour le sous-groupe d'uvéïtes où le vitré est le site principal de l'inflammation. Il peut y avoir une vascularite rétinienne périphérique ou un œdème maculaire associés à cette uvéite intermédiaire. Le terme de "Pars planite" est réservé à un sous-groupe d'uvéïtes intermédiaires isolées ou idiopathiques, avec une inflammation à type de condensations vitréennes sans autre cause (Pas de maladie systémique associée ou d'infection générale).

La baisse d'acuité visuelle n'est en général pas brutale, mais peut être d'installation rapidement progressive, en quelques jours, et s'accompagne de myodésopsies. La douleur est généralement absente. L'examen met en évidence un trouble du vitré avec présence de cellules inflammatoires à l'examen à la lampe à fente ou « Hyalite ».

Remarque : Chez le sujet âgé, un tableau d'hyalite dense doit faire rechercher un lymphome oculo-cérébral primitif et faire réaliser un prélèvement vitréen pour analyse cytologique

2- Uvéite postérieure

Les uvéïtes postérieures regroupent les atteintes inflammatoires et infectieuses touchant l'uvée postérieure ou choroïde (Choroïdite), la rétine (rétinite) ou les deux tuniques ensemble (Choriorétinite ou rétinochoroïdite). La gravité des uvéïtes postérieures réside initialement dans la possibilité d'une atteinte maculaire, vasculaire ou papillaire irrémédiable aux conséquences fonctionnelles définitives, puis dans la survenue de complications rétinienues inflammatoires (Œdème maculaire cystoïde) ou mécaniques (Décollement de rétine tractionnel) tout aussi redoutables.

En fonction des étiologies, l'œil atteint peut avoir un aspect extérieur normal ou présenter une rougeur marquée et des douleurs ciliaires comme au cours des uvéïtes antérieures. Les symptômes rapportés par le patient sont le plus souvent à type de myodésopsies ou de baisse d'acuité qui peut être brutale (Atteinte maculaire) ou progressive (Troubles de milieux).

L'examen du fond d'œil après dilatation permet de confirmer le diagnostic d'uvéite postérieure, de faire l'inventaire des lésions et de préciser les éventuelles complications. La démarche étiologique peut alors débiter à partir du constat clinique en s'aidant des éléments retrouvés sur imagerie multimodale et parfois d'arguments biologiques pour arriver au diagnostic final. La distinction entre uvéïtes infectieuses et uvéïtes non infectieuses prévaut également dans ce cadre.

- **Uvéïtes postérieures infectieuses :**
 - Rétinochondroïte toxoplasmique.
 - Infections postérieures à herpès virus, à VZV ou à CMV (Œil rouge douloureux).
 - **Syphilis, tuberculose** : Tableau polymorphe.
 - **Autres** : Toxocarose, rickettsioses...
- **Uvéïtes postérieures des maladies générales :** Telles que la sarcoïdose ou la maladie de Behçet.
- Des entités purement ophtalmologiques (Rétinochoroïdopathie de type birdshot, choroïdites multifocales) et des affections à expression ophtalmologique principale (maladie de Harada, ophtalmie sympathique).

3- Décollement de rétine

Le décollement de rétine (DR) est une affection rare mais grave mettant en jeu le pronostic visuel, c'est une urgence diagnostique et thérapeutique. Il s'agit d'un décollement entre l'épithélium pigmentaire et le neuroépithélium rétinien, interrompant les apports et les processus métaboliques de la rétine neurosensorielle de la région décollée d'où atteinte du champ visuel correspond. Le pronostic est péjoratif, car un décollement de plus de 12h aboutit à une ischémie rétinienne avec dégénérescence et peut s'étendre, mais un rattachement précoce permet une régénération.

On distingue 3 types de décollement de rétine :

A- Décollements rhégmatoïdes

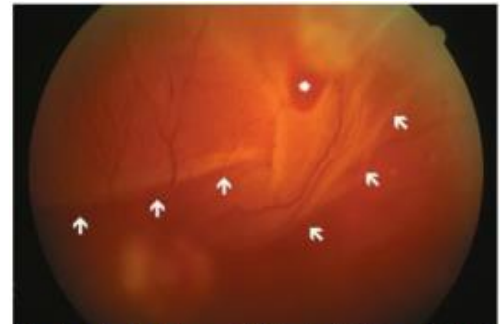
Il s'agit du type le plus fréquemment, provoqué par le passage de liquide de la cavité vitréenne dans l'espace épithélio-rétinien, par une ouverture ou déchirure (Périphérique) entre la rétine sensorielle et l'épithélium pigmentaire (Rhegma voulant dire déchirure du grec). On lui reconnaît 4 facteurs de risques principaux :

- Le décollement postérieur du vitré chez le sujet âgé.
- La myopie, notamment la myopie forte (Le risque croît avec le degré de myopie).
- La chirurgie de la cataracte (2% des cas).
- Un antécédent familial ou personnel.

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

- **Fait le diagnostic** : La rétine apparaît en relief, mobile, formant de volumineux plis.
- **Recherche la déchirure causale** : Cette déchirure est retrouvée dans plus de 90 à 95% des cas et son absence doit faire rechercher d'autres étiologies. Il doit s'attacher à rechercher plusieurs déchirures, les déchirures multiples étant fréquentes et la méconnaissance d'une ou de plusieurs déchirures exposant à un échec du traitement chirurgical.

- L'examen de l'œil controlatéral est systématique à la recherche de déchirures, qui pourront bénéficier d'un traitement préventif (Par laser) afin de diminuer le risque de bilatéralisation du décollement.



Limites du décollement (flèches), déchirure (étoile).

Le pronostic est péjoratif, du fait de son extension rapide à l'ensemble de la rétine. Le traitement est uniquement chirurgical, qui consiste à obstruer la déchirure pour stopper le passage du liquide, qui va être ensuite résorbé permettant à la rétine de se réappliquer (85% de succès, d'autant meilleur que le traitement est précoce).

B- Décollements tractionnels

Des membranes vitréennes générées par des plaies pénétrantes ou bien par des rétinopathies proliférantes, telle la rétinopathie diabétique, peuvent décoller la rétine neurosensorielle de l'épithélium pigmentaire, provoquant ainsi un décollement rétinien tractionnel. Les surfaces et les contours de la rétine ont pour caractéristique d'être lisses et concaves, et la rétine est immobile. Dans la plupart des cas, la membrane vitréenne mise en cause peut être observée au biomicroscope. Si la traction est relâchée par vitrectomie, le décollement peut alors se résoudre.

Dans certains cas, la traction peut déchirer la rétine et provoquer un décollement rétinien à la fois rhégmatoïde et tractionnel.

C- Décollements exsudatifs

Il est crucial de déterminer si un décollement de la rétine est exsudatif car, à l'inverse des autres types de décollement, la prise en charge du décollement rétinien exsudatif n'est généralement pas chirurgicale. Un décollement exsudatif a lieu lorsque les vaisseaux sanguins de la rétine se mettent à fuir ou bien lorsque l'épithélium pigmentaire est endommagé, ce qui permet alors à du liquide de s'introduire dans l'espace sous-rétinien. Les maladies néoplasiques et inflammatoires sont la première cause de décollement exsudatif important.

Le fait que du liquide puisse se déplacer est le signe qu'un décollement exsudatif important a très certainement eu lieu. Parce que le liquide sous-rétinien est



soumis à la force gravitationnelle, il décolle la partie de la rétine dans laquelle il s'accumule. Par exemple, lorsque le patient est assis, la rétine inférieure est décollée. Cependant, lorsqu'il s'allonge sur le dos, le liquide se déplace postérieurement en à peine quelques secondes ou minutes, décollant ainsi la macula. Une autre caractéristique du décollement exsudatif est l'aspect lisse de la surface rétinienne décollée, qui contraste avec l'aspect ondulé du décollement de rétine rhégmatoïdes.

4- Occlusions vasculaires

A- 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, causée par une embolie (Cardiaque ++), une thrombose (Maladie de Horton ++), ou un trouble de la coagulation (Voir cours "AVC" et "Céphalées et algies faciales" en neurologie). L'accident n'est bilatéral que dans 1 à 2% des cas.

- **Signes fonctionnels :** 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'embolies spontanément résolutifs (AIT).
- **Examen ophtalmologique :**
 - **Acuité visuelle :** Est effondrée, le plus souvent limitée à une perception lumineuse (Même si la foveola est épargnée, l'artère centrale de la rétine vascularise l'ensemble des fibres nerveuses des cellules ganglionnaires).
 - **Réflexe photomoteur :** Dès les premières minutes suivant l'occlusion artérielle, la pupille est en mydriase aréflexive : le réflexe photomoteur direct est aboli, le réflexe photomoteur consensuel à l'éclairement de l'œil sain conservé.
 - **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 foveola, qui n'est vascularisée que par la circulation choroïdienne, garde sa coloration normale et apparaît plus rouge par contraste avec tout le reste de la rétine ischémique (« Tache rouge cerise de la macula »).
- **Examens complémentaires :**
 - **Angiographie à la fluorescéine :** Elle retrouve un retard extrême de perfusion des branches de l'artère centrale de la rétine, et un allongement de passage artérioveineux rétinien. L'angiographie à la fluorescéine n'est pas indispensable au diagnostic et sa réalisation ne doit pas retarder la mise en route du traitement.
 - **L'OCT :** Si elle est réalisée, retrouve un œdème ischémique suivi d'une atrophie progressive.

L'évolution spontanée est presque toujours défavorable en l'absence d'une reperméabilisation rapide. Des lésions rétinienues 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 rétinienues deviennent grêles, filiformes, les couches internes de la rétine s'atrophient. L'évolution vers un glaucome néovasculaire est possible, et pour éviter cette évolution, une destruction au laser des zones d'ischémie peut être indiquée.

Le traitement des OACR est décevant. Il repose sur la fibrinolyse par voie IV avant la 6ème heure, ce qui est rarement réalisable. Un bilan étiologique est essentiel, similaire à celui de l'AVC (L'OACR étant en fait un AVC du territoire carotidien), afin de mettre en place une prise en charge adaptée et prévenir une récurrence contralatérale ou un authentique AVC.

Remarque : Chez 20% des patients, il existe une branche de l'artère ciliaire qui vascularise la portion de la rétine entre la macula et la papille, avec une vision relativement conservée en cas d'OACR.

B- Occlusions veineuses rétinienues

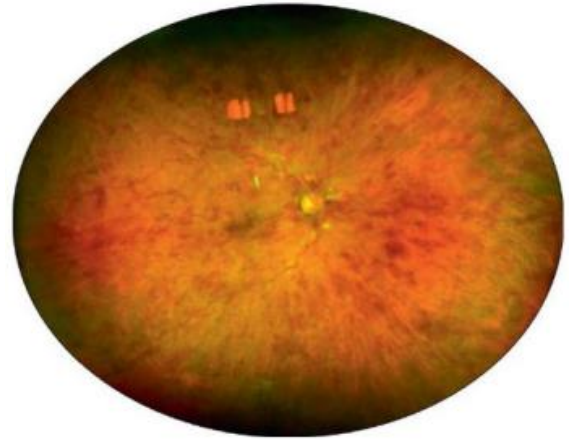
L'occlusion veineuse rétinienne est une pathologie vasculaire de la rétine. Elle correspond à une obstruction du système de drainage veineux rétinien. Il s'agit d'une pathologie fréquente, en particulier chez le sujet âgé présentant des

facteurs de risque vasculaire (HTA, diabète, dyslipidémie...) ou d'un glaucome primitif. C'est l'affection vasculaire rétinienne la plus fréquente après la rétinopathie diabétique et représente une cause importante de baisse de vision.

Selon la localisation de l'obstruction, on distingue l'occlusion de branche veineuse rétinienne (OBVR), qui survient au niveau d'un croisement artérioveineux, et l'occlusion de la veine centrale de la rétine (OVCR), qui survient à proximité de la lame criblée du nerf optique. Le tableau d'OBVR est similaire à celui de l'OVCR sauf qu'il sera sectoriel selon le territoire de drainage de la veine concernée (Ainsi, l'acuité visuelle peut être atteinte ou non selon que la veine draine la macula ou pas).

L'OVCR se manifeste par une baisse d'acuité visuelle brutale, d'intensité variable (Parfois normale), causée par les hémorragies, l'ischémie ou l'œdème maculaire, typiquement chez un sujet de 50 avec facteurs de risque (La survenue chez un sujet jeune doit faire rechercher une thrombophilie). Le fond d'œil retrouve 2 principaux signes :

- Des veines rétiniennes tortueuses et dilatées.
- Des hémorragies, superficielles (En flammèches) ou profondes, disséminées sur toute la surface.
- **Autres** : Œdème papillaire, œdème maculaire, nodules cotonneux...
- L'apparition d'une circulation collatérale au niveau du nerf optique peut être observée plusieurs mois ou années après la survenue de l'occlusion et est un signe de chronicité.



On distingue en fait 2 formes d'OVCR :

- **Formes non-ischémiques** : Les plus fréquentes (3/4 des cas), qu'on peut apparenter à une stade veineuse rétinienne. L'acuité visuelle est habituellement > 2/10 et le réflexe pupillaire conservée. Au fond d'œil, on retrouve des hémorragies mais les nodules cotonneux sont rares. L'évolution est généralement favorable mais cette forme peut progresser vers une forme ischémique ou se compliquer d'œdème maculaire avec baisse de l'acuité visuelle.

- **Formes ischémiques** : Moins fréquentes (1/4), pouvant apparaître d'emblée ou être l'évolution d'une forte non-ischémique, elles s'apparentent à un infarctus hémorragique avec de nombreux territoires rétiens non perfusés. L'acuité visuelle est généralement effondrée, et le réflexe pupillaire direct diminué. Au fond d'œil, les lésions sont multiples (Hémorragies, nodules cotonneux). Une néovascularisation irienne avec risque de glaucome néovasculaire peut être observé. Ces formes sont de pronostic sévère, sans espoir de récupération.

- La distinction est essentiellement permise à l'angiographie à la fluorescéine ou par l'OCT-angiographie.

Le but du traitement d'une OVCR est principalement de prévenir ou traiter les complications :

- L'œdème maculaire, par des injections intravitréennes d'anti-VEGF ou de corticoïdes.
- Les complications néovasculaires, par un traitement laser afin d'éviter l'évolution vers le glaucome néovasculaire.
- Aucun traitement médical (Anticoagulants, antiagrégant, fibrinolyse) n'a démontré son efficacité.

5- Névrite optique rétro-bulbaire (NORB)

La NORB pouvant être indolore dans une minorité de cas, avec un fond d'œil normal ou non.

6- Neuropathie optique ischémique antérieure aiguë (NOIA)

A- Définition

La neuropathie optique ischémique antérieure (NOIA) est due à une ischémie aiguë de la tête du nerf optique par occlusion des artères ciliaires postérieures ou de leurs branches, qui sont la principale source de vascularisation de la tête du nerf optique et de la choroïde. Comme l'artère centrale de la rétine, ce sont des branches de l'artère ophtalmique.

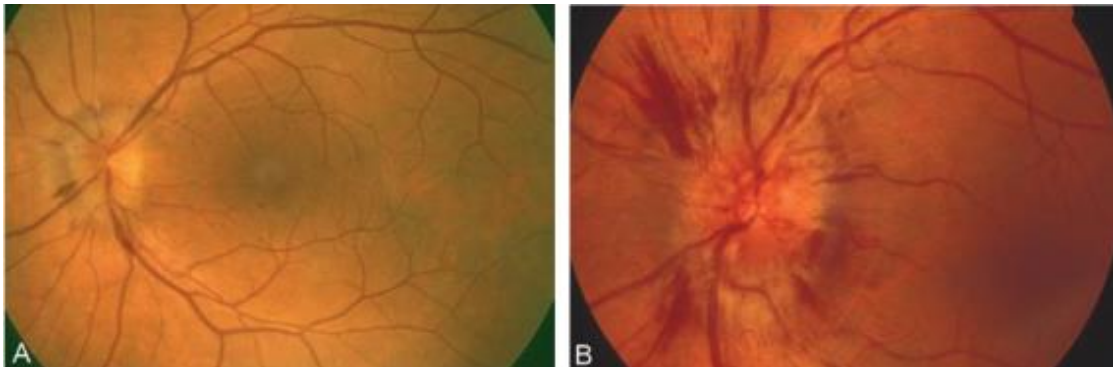
La NOIA a 2 grands types d'étiologies :

- **Les causes artéritiques** : La maladie de Horton est la cause la plus connue mais pas la plus fréquente. Elle nécessite un diagnostic et une prise en charge par corticoïdes en urgence (Voir cours "Céphalées et algies faciales" en neurologie).
- **Les causes non-artéritiques** : Où un terrain cardio-vasculaire est retrouvé (HTA, diabète etc..).

B- Diagnostic positif

Le diagnostic de NOIA est habituellement simple et est purement clinique :

- **Signes fonctionnels** : Baisse brutale de l'acuité visuelle, indolore, souvent découverte le matin au réveil. Parfois, des épisodes d'amaurose fugace ont précédé cet épisode.
- **Examen ophtalmologique** :
 - **Acuité visuelle** : Peut varier de l'absence de perception lumineuse à une acuité visuelle de 10/10, ainsi, une acuité visuelle normale n'élimine pas une NOIA.
 - **Examen de la pupille** : Il existe souvent une asymétrie de la réponse pupillaire par diminution du réflexe photomoteur direct.
 - **Examen du fond d'œil** : L'œdème papillaire unilatéral est le signe diagnostic initial le plus évident et le plus important de la NOIA, pouvant toucher qu'un seul secteur ou être total en fonction du territoire de l'ACP occluse. La papille est pâle et des hémorragies en flammèches sur le bord papillaire sont fréquemment associées.



- **Examens complémentaires** : Sont utiles pour le diagnostic étiologique ou l'évaluation de la NOIA/son suivi :
 - **Angiographie** : Recherche d'une ischémie choroïdienne associée qui est en faveur vers une cause artéritique (L'atteinte étant située en amont, tandis que l'atteinte non-artéritique entraîne une ischémie en aval localisée à une des branches d'une ACP avec préservation de la vascularisation choroïdienne).
 - **OCT papillaire** : Permet de confirmer l'œdème papillaire et de suivre son évolution.
 - **Examen du champ visuel** : Permet d'évaluer l'atteinte de la fonction visuelle de la NOIA. Il retrouve typique un déficit fasciculaire, ou une atteinte altitudinale, plus rare mais plus spécifique. Dans tous les cas, ces déficits sont rattachés à la tâche aveugle.
 - **Autres** : Bilan inflammatoire, imagerie et biopsie de l'artère temporale à la recherche d'une maladie de Horton.

La NOIA évolue en 6 à 8 semaines vers une atrophie optique en secteur ou totale en fonction de l'étendue de l'œdème papillaire initial, et dans tous les cas, il ne faut pas espérer une récupération visuelle. Les récurrences sont fréquentes sur l'autre œil et sur le même œil, la bilatéralisation étant plus fréquente lors d'une maladie de Horton (D'où la nécessité d'un traitement en urgence).

C- Prise en charge

Il n'y a pas de traitement spécifique, le traitement sera uniquement étiologique :

- **Maladie de Horton** : Corticothérapie par des perfusions en bolus relayées par une corticothérapie par voie orale pendant une durée de 18 à 24 mois selon le bilan inflammatoire. En cas d'échec on aura recours aux immunosuppresseurs. L'aspirine à dose anti-agrégante est aussi recommandée.
- **NOIA non-artéritique** : Correction des facteurs de risque pour réduire les récurrences.

7- Atteinte brutale des voies optiques

Il s'agit le plus souvent d'AVC (Ischémique ou hémorragiques) ou de traumatismes responsables d'une atteinte rétino-chiasmatique (Hémianopsie latérale homonyme) ou de cécité corticale d'apparition brutale. La cécité corticale se caractérise par les éléments suivants :

- Examen ophtalmologique normal.
- Réflexe photomoteur conservé.
- **Signes d'atteinte occipitale** : Hallucinations visuelles, anosgnosie (Le malade méconnaît sa cécité), désorientation temporo-spatiale...

8- Autres

- Trachome (Voir cours correspondant).
- **Onchocercose** : Maladie parasitaire causée par une filaire, *Onchocerca volvulus*, transmise aux humains par la piqure d'une petite mouche noire (Une simule). Dans certaines communautés d'Afrique de l'Ouest, environ 50% des hommes de plus de 40 ans sont devenus aveugles.

Causes de cécité chez l'enfant

Elles se définissent comme un groupe de maladies et de syndromes se produisant dans l'enfance ou l'adolescence qui, non traitées, ont pour conséquences la cécité ou des déficiences visuelles susceptibles d'être irréversibles. On mentionnera quelques étiologies

1- Rétinopathie du prématuré

La rétinopathie du prématuré (Retinopathy Of Prematurity [ROP]) est un processus pathologique complexe initié en partie par l'absence de vascularisation rétinienne complète ou normale chez les prématurés. La ROP a une progression typique en 5 stades, mais les premiers stades de la maladie peuvent régresser spontanément à n'importe quel moment. L'absence de vaisseaux rétiniens dans les zones de rétine immature peut induire une ischémie rétinienne, conduisant à la libération de facteurs de croissance qui favorisent la croissance vasculaire. Au lieu de la croissance vasculaire normale, le processus de croissance devient perturbé et les vaisseaux prolifèrent dans la cavité vitréenne à la frontière de la rétine vasculaire et avasculaire. À mesure que la maladie progresse, une hémorragie intravitréenne et un décollement de la rétine tractionnel peuvent survenir. Le stade final de la ROP non traitée est le développement d'un tissu dense, blanc, fibrovasculaire derrière le cristallin avec un décollement tractionnel complet de la rétine (Stade 5).

Les principaux facteurs de risque de la rétinopathie du prématuré sont :

- Le petit poids de naissance (< 1,5kg).
- L'âge gestationnel < 30 semaines.
- L'oxygénothérapie (Hyperoxie) et l'hypoxie.

La prise en charge repose :

- La prévention pour les enfants à risque (< 30 semaines ou < 1,5kg).
- La photocoagulation au laser, la cryothérapie ou les injections intravitréennes d'anti-VEGF pour les stades précoces.
- Associée à la chirurgie rétro-vitréennes pour les stades tardifs.

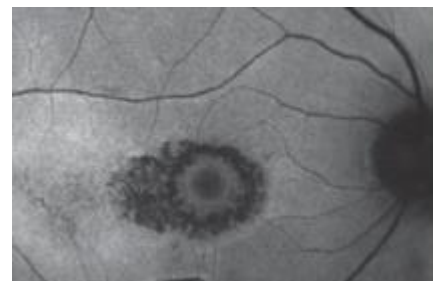
2- Rétinopathies héréditaires

Les dystrophies rétiniennes héréditaires sont des affections rétiniennes dégénératives qui affectent le plus souvent les photorécepteurs et/ou l'épithélium pigmentaire, pouvant toucher des individus de tous âges, selon un mode de transmission variable. Elles sont schématiquement de deux types :

- **Maculaires** : Avec une atteinte prédominante des cônes. On prendra l'exemple de la maladie de Stargardt qui est la plus fréquente.
- **Périphériques** : Avec une atteinte prédominante des bâtonnets. On prendra l'exemple de la rétinopathie pigmentaire.

A- Maladie de Stargardt

Il s'agit d'une affection autosomique récessive (Mutation localisée sur le bras court du chromosome 1), débutant dans l'enfance (Vers 7-12 ans) et responsable d'une baisse progressive et bilatérale de l'acuité visuelle centrale et périphérique pouvant être très sévère (1/20 à 1/10 en fin d'évolution). Elle se traduit à l'examen du fond d'œil par des remaniements maculaires donnant un aspect typique de « maculopathie en œil de bœuf », analogue à l'aspect observé dans la maculopathie aux antipaludéens.



Remarque : D'autres affections maculaires héréditaires moins fréquentes existent comme la maladie de Best (Autosomique dominante, chromosome 11) où il y a uniquement atteinte de la vision centrale.

B- Rétinopathie pigmentaire

Il s'agit d'un groupe d'affections caractérisé par la dégénérescence progressive des photorécepteurs (Bâtonnets initialement suivis parfois des cônes), liée à des altérations génétiques variables (Plus de 200 mutations affectant des protéines impliquées dans la cascade de phototransduction peuvent donner le même phénotype). Le mode de transmission est variable d'une famille à une autre.

L'atteinte principalement des bâtonnets est responsable d'une héméralopie (Gêne en vision crépusculaire et nocturne) et d'un rétrécissement progressif du champ visuel débutant dans l'enfance. Aux stades les plus évolués, il ne persiste qu'un champ visuel tubulaire, correspondant à la perte complète des bâtonnets périphériques et à la seule persistance des cônes centraux. Parfois, l'atteinte secondaire des cônes peut conduire à la cécité complète.

Le terme « rétinopathie pigmentaire » vient de l'aspect de la rétine au fond d'œil qui présente des migrations de pigments sous-rétiniens donnant dans les formes typiques un aspect réticulé dit en « Pseudo-ostéoblastes », car rappelant l'organisation des ostéoblastes sur les lames histologiques.

3- Autres

- **Atteintes cornéennes :**

- **Scléro-cornée :** Anomalie congénitale de la cornée par absence de différenciation du tissu à l'origine d'une cornée opaque.
- Cornée opaque au cours du glaucome congénitale, de l'avitaminose A ou de kératites microbiennes.

- **Atteintes cristalliniennes :**

- **Cataracte congénitale :** Le plus souvent unilatérale, précoce, totale (Mais peut être bilatérale, tardive et subtotale). Elle peut être d'origine génétique, infectieuse (Rubéole congénitale) ou métabolique.
- **Déplacement du cristallin :** Doit faire rechercher un syndrome de Marfan.