

1. Examen de la conjonctive

L'examen peut relever :

- une rougeur conjonctivale (« œil rouge ») :
 - diffuse (fig. 1.12), sans ou avec sécrétions, évoquant une conjonctivite bactérienne (fig. 1.13),
 - localisée en plage hémorragique (par exemple hémorragie sous-conjonctivale, fig. 1.14),
 - prédominant autour du limbe sclérocornéen (« cercle périkeratique ») évoquant une kératite, un glaucome aigu par fermeture de l'angle ou une uvéite antérieure (fig. 1.15 à 1.16),
 - examen du cul-de-sac conjonctival inférieur (fig. 1.17), examen de la conjonctive palpébrale supérieure (fig. 1.18),
- un œdème conjonctival ou *chémosis* (fig. 1.19).

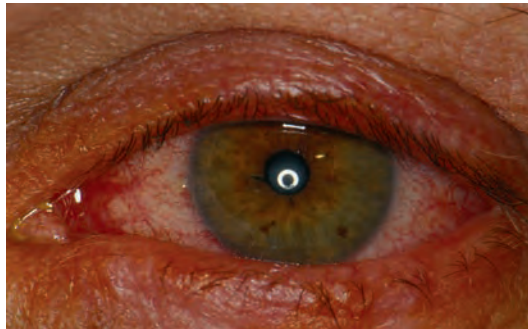


Fig. 1.12. Rougeur conjonctivale diffuse.

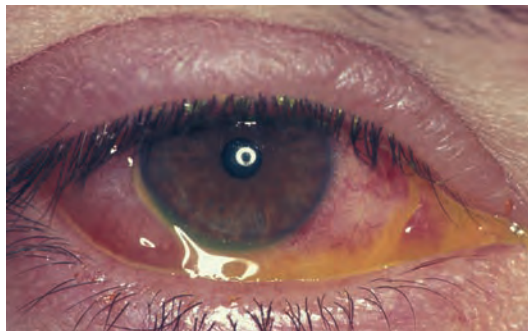


Fig. 1.13. Rougeur conjonctivale diffuse associée à des sécrétions (conjonctivite bactérienne).



Fig. 1.14. Hémorragie sous-conjonctivale.



Fig. 1.15. Cercle périkératique.

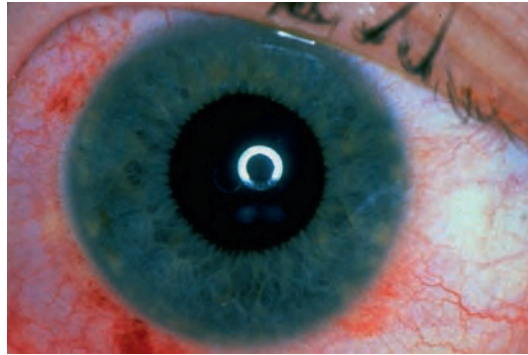


Fig. 1.16. Cercle périkératique.



Fig. 1.17. Examen du cul-de-sac conjonctival inférieur.

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
B	Prise en charge	Connaître les modalités d'organisation et d'indemnisation du suivi systématique obligatoire du nourrisson et de l'enfant	
B	Prise en charge	Connaître les modalités de rédaction des trois certificats médicaux accompagnant le suivi systématique obligatoire du nourrisson, aux 8 ^e jour, 9 ^e et 24 ^e mois*	
B	Prise en charge	Connaître les objectifs et les items contenus dans les trois certificats médicaux accompagnant le suivi systématique obligatoire du nourrisson*	
B	Diagnostic positif	Connaître les particularités de l'examen de suivi des adolescents*	
A	Prévalence, épidémiologie	Mortalité et morbidité infantiles	Y compris accidentologie et en fonction de l'âge
A	Prise en charge	Accidents chez l'enfant : connaître les moyens de prévention	

I. Introduction

- A** Les déficits visuels du jeune enfant peuvent être séparés en :

 - *déficits mineurs et modérés* qui sont les plus nombreux et comprennent les amétropies ou troubles de la réfraction (myopie, hypermétropie, astigmatisme) et le strabisme ;
 - *déficits sévères*, beaucoup plus rares, comprenant les pathologies des milieux transparents de l'œil (traumatisme grave, cataracte congénitale, glaucome congénital, pathologie vitrénne), les malformations oculaires, les rétinopathies et les atteintes neurologiques centrales.
- C** Les pathologies ophtalmologiques sont relativement fréquentes puisqu'on estime qu'un enfant sur 5 à 6 présente une anomalie visuelle (quelle qu'en soit la sévérité), soit environ 1 million d'enfants en France. Parmi ces enfants, environ 4 à 5000 sont en situation de cécité bilatérale (acuité visuelle inférieure à 1/10^e).
- A** Si elles ne sont pas dépistées et traitées à temps, certaines amétropies et/ou certaines pathologies (strabisme, cataracte, etc.) peuvent être à l'origine d'une *amblyopie*. L'amblyopie est une diminution le plus souvent unilatérale (mais parfois bilatérale) de l'acuité visuelle, non améliorable par une correction. Cette amblyopie peut être rééduquée dans les premières années de vie, puis elle est définitive, classiquement après l'âge de 6 ans (de façon schématique). Cela souligne le fait qu'il est essentiel de dépister les anomalies visuelles le plus précocement possible.

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

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

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

- 186 – Syndrome inflammatoire aigu ou chronique; 203 – Élévation de la protéine C réactive (CRP) : la maladie de Horton ou artérite à cellules géantes est l'une des causes qui devra être éliminée en urgence devant tout patient de plus de 50 ans avec une diplopie.
- 208 – Hyperglycémie : la découverte d'un diabète ou d'une hyperglycémie non contrôlée est fréquente au cours du bilan de diplopie d'origine microvasculaire.
- 226 – Découverte d'une anomalie du cerveau à l'examen d'imagerie médicale; 230 – Rédaction de la demande d'un examen d'imagerie; 233 – Identifier/reconnaître les différents examens d'imagerie (type/fenêtre/séquences/incidences/injection) : tous les patients présentant une diplopie bénéficieront, au cours de leur bilan, d'une imagerie cérébrale. Celle-ci doit néanmoins être guidée par l'examen clinique de la diplopie qui permet une localisation précise de la lésion recherchée. En cas de paralysie du III, une angio-IRM cérébrale ou un angioscanner permettront d'éliminer un anévrisme de la communicante postérieure; en cas d'atteintes multiples des nerfs crâniens, l'IRM cérébrale s'attachera à l'exploration du sinus caverneux, de la loge parasellaire et de l'apex orbitaire par exemple. L'injection de produit de contraste est une aide précieuse au diagnostic, permettant notamment de mieux visualiser certaines lésions tumorales ou inflammatoires, ou de préciser le degré d'activité inflammatoire au niveau des muscles oculomoteurs en cas d'orbitopathie dysthyroïdienne par exemple.
- 251 – Prescrire des corticoïdes par voie générale ou locale : la maladie de Horton constitue une urgence diagnostique et thérapeutique. Le risque est en particulier l'évolution vers une cécité irréversible, parfois bilatérale en cas de neuropathie optique ischémique antérieure aiguë ou d'occlusion de l'artère centrale de la rétine. Il convient de connaître les modalités de prescription de la corticothérapie en urgence et de son suivi.

Hiérarchisation des connaissances

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
B	Éléments physiopathologiques	Connaître la systématisation des nerfs crâniens III, IV, VI et de la bandelette longitudinale postérieure*	
A	Diagnostic positif	Savoir déterminer si une diplopie est mono- ou binoculaire*	
B	Diagnostic positif	Connaître les définitions des tests cliniques ophtalmologiques*	Cover test, reflet cornéen, mouvement de restitution, examen au verre rouge
B	Diagnostic positif	Connaître les définitions des ductions et des vergences*	Abduction, adduction, convergence, divergence
B	Diagnostic positif	Connaître les définitions des tropies*	Exotropie, ésoptropie, hypertropie
A	Contenu multimédia	Connaître la symptomatologie et la position vicieuse de la tête dans une paralysie complète du III, du IV, du VI*	AVC, SEP
A	Contenu multimédia	Photographie/vidéo d'une paralysie du VI*	
A	Contenu multimédia	Photographie/vidéo d'une paralysie extrinsèque/intrinsèque du III*	
B	Diagnostic positif	Savoir que la paralysie du VI a une faible valeur localisatrice*	
A	Diagnostic positif	Devant une diplopie, connaître les arguments cliniques en faveur d'une myasthénie*	Paralysie fluctuante, aggravation en cours de journée, ptosis unilatéral
A	Identifier une urgence	Savoir qu'une paralysie du III aiguë est une urgence vitale*	AVC

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
B	Examens complémentaires	Indication des examens d'imagerie devant une diplopie aiguë récente*	Imagerie cérébrale si suspicion d'AVC
B	Diagnostic positif	Connaître les causes ophtalmologiques de diplopie monoculaire*	Photo de cataracte, de taie cornéenne
B	Étiologies	Devant une diplopie, savoir rechercher les principaux signes associés à valeur étiologique*	Éruption territoire du V – zona ophtalmique, exophtalmie (Basedow, fistule tumeur), atteintes neurologiques (SEP, PRN, AVC), fracture du plancher de l'orbite

I. Définition

A La diplopie est la vision double d'un objet unique. Nous nous intéresserons aux diplopies binoculaires, c'est-à-dire qui ne sont présentes que les deux yeux ouverts et disparaissent à l'occlusion de l'un ou de l'autre œil.

Une diplopie monoculaire (fig. 5.1A) persiste en revanche à l'occlusion de l'œil sain et disparaît à l'occlusion de l'œil atteint. **B** Elle peut avoir une cause :

- cornéenne : astigmatisme important, taie cornéenne, kératocône ;
- irienne (iridodialyse traumatique) ;
- cristallinienne (cataracte nucléaire, implant décentré) ;
- rarement, maculaire (membrane épitréminienne tractionnelle).

Une telle diplopie monoculaire devra conduire à un examen ophtalmologique sans caractère d'urgence.

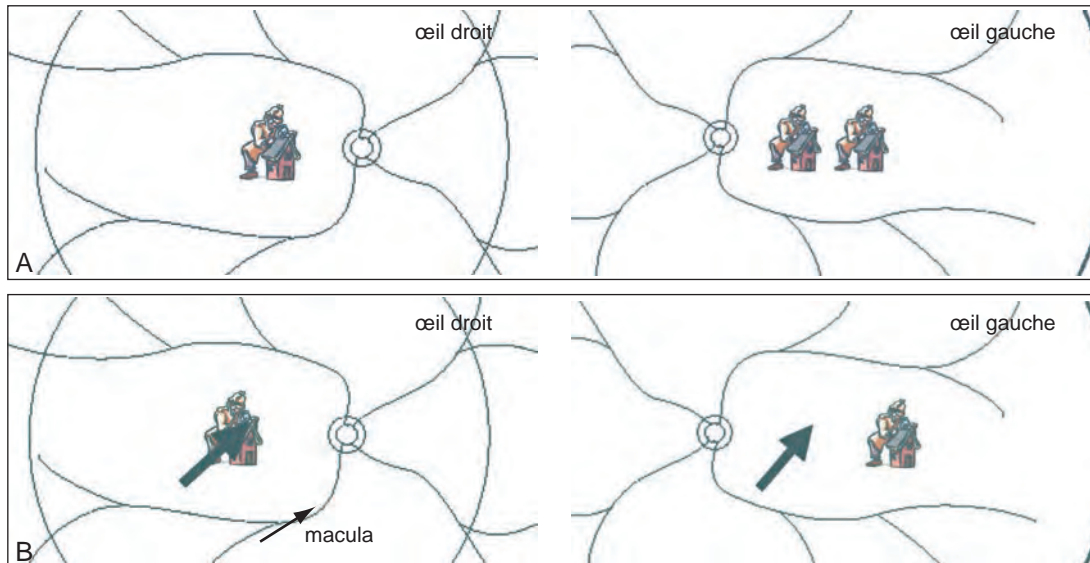


Fig. 5.1. Diplopie monoculaire et binoculaire.

A. Diplopie monoculaire : l'œil gauche voit en permanence une image dédoublée, du fait de la diffraction des rayons au niveau de la cornée, de l'iris ou du cristallin ; la diplopie disparaît à l'occlusion de l'œil gauche, mais persiste à l'occlusion de l'œil droit. B. Diplopie binoculaire : l'objet fixé par l'œil droit se projette sur la macula ; du fait de la perte de parallélisme des deux yeux, ce même objet se projette en dehors de la macula de l'œil droit : chaque œil voit donc une image unique et la diplopie disparaît à l'occlusion de n'importe lequel des deux yeux.

III. Physiologie – physiopathologie

A Il existe, pour chaque œil, six muscles oculomoteurs auxquels il faut ajouter le muscle releveur de la paupière supérieure, ainsi que la motricité de la pupille et de l'accommodation. La commande nerveuse est volontaire ou automatico-réflexe et véhiculée par les trois nerfs crâniens oculomoteurs avec la répartition suivante :

- III : pour le droit médial, l'oblique inférieur, le droit supérieur, le droit inférieur, ainsi que pour le muscle releveur de la paupière supérieure, le sphincter pupillaire et l'accommodation ;
- IV : pour l'oblique supérieur ;
- VI : pour le droit latéral.

A. Champ d'action d'un muscle oculomoteur

B C'est la position où son action est maximale et où l'étude clinique est la plus caractéristique. Schématiquement, les champs d'action sont pour chacun des muscles oculomoteurs (fig. 5.2 et 5.3 et tableau 5.1) :

- droit médial : en dedans ;
- droit latéral : en dehors ;
- droit supérieur : en haut et en dehors ;
- droit inférieur : en bas et en dehors ;
- oblique supérieur : en bas et en dedans ;
- oblique inférieur : en haut et en dedans.

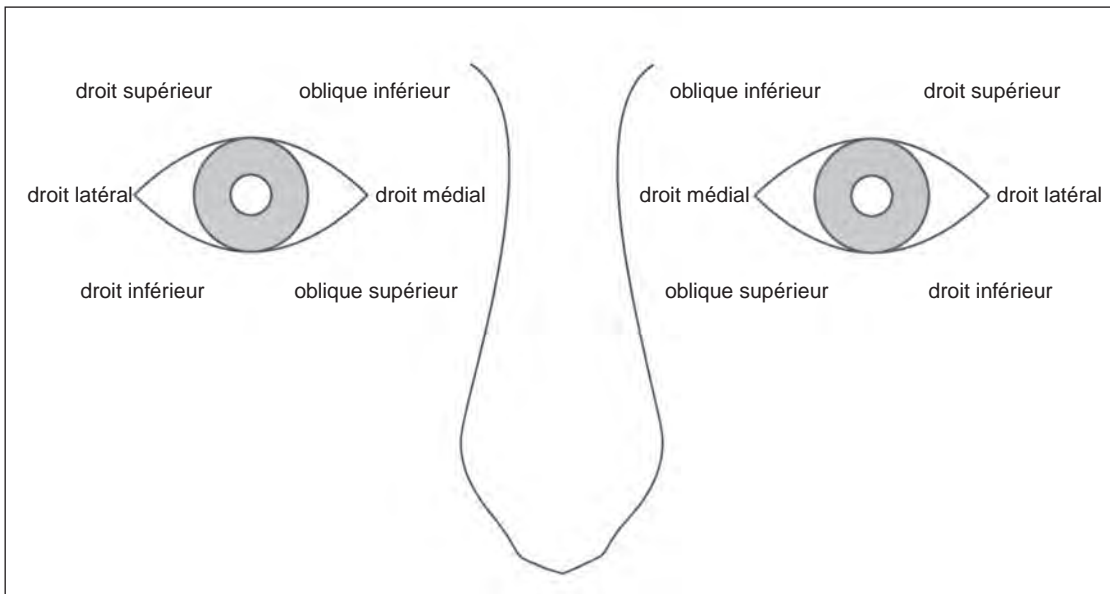


Fig. 5.2. Champs d'action des muscles oculomoteurs.

Remarque

La diplopie est absente dans les paralysies de fonction.

B. Interrogatoire

L'interrogatoire précisera :

- le terrain : âge du patient; antécédents oculaires et généraux; recherche d'un diabète, d'une hypertension artérielle, d'une maladie métabolique ou endocrinienne, notamment thyroïdienne, d'un antécédent néoplasique;
- les circonstances de survenue : notion de traumatisme, survenue lors d'un effort physique, à la lecture ou à la fatigue;
- le mode de survenue : brutal ou progressif;
- les signes associés : douleurs, vertiges, céphalées, nausées;
- les caractères de la diplopie : horizontale, verticale, oblique, ainsi que la position du regard dans laquelle la diplopie est maximale et ses variations dans la journée.

C. Inspection

A L'inspection recherche une attitude vicieuse ou compensatrice de la tête : la tête se met spontanément dans le champ d'action du muscle atteint pour compenser la diplopie. On parle aussi de torticolis compensateur.

L'inspection recherchera une déviation du globe en position primaire, c'est-à-dire tête droite, axe visuel dirigé droit devant sur un point à l'infini. Par exemple, dans une paralysie du VI, l'œil est dévié en dedans (« strabisme paralytique convergent »). La recherche d'une déviation primaire est facilitée par l'étude des *reflets cornéens* : les reflets cornéens d'une source lumineuse dirigée sur les yeux d'un sujet normal se projettent tous deux au centre de la pupille. En cas de déviation, l'un des deux reflets n'est pas centré.

L'inspection recherche également des signes d'orientations étiologiques tels qu'une dilatation en tête de méduse des vaisseaux épiscléraux, une exophtalmie, un ptosis, une anisocorie, un chémosis, une rétraction palpébrale.

D. Examen oculomoteur**1. Examen de la motilité oculaire dans les différentes positions du regard**

B Cet examen sert à observer les six muscles oculomoteurs de chaque œil séparément (ductions) et de façon conjuguée (versions).

2. Examen sous écran ou cover-test

B Cet examen consiste à demander au sujet de fixer un point situé droit devant lui au loin. Un œil est masqué par un cache, puis le cache est déplacé sur l'œil opposé (fig. 5.4).

C Chez le sujet dont le parallélisme oculomoteur est normal, on n'observe aucun mouvement de restitution.

En cas de strabisme paralytique, l'œil masqué n'est pas dirigé dans la direction de l'œil découvert; ainsi, lorsqu'on lève l'écran, l'œil non fixateur apparaît d'abord dévié puis se redresse

C Un verre rouge est placé devant l'œil droit du patient ; on lui demande de fixer une lumière qu'il verra dédoublée, l'une blanche, l'autre rouge en cas de paralysie oculomotrice (alors qu'en l'absence de paralysie oculomotrice, il verra une seule lumière, de coloration rose).

Normalement, les deux images sont confondues dans toutes les positions du regard et le patient ne voit qu'un seul point lumineux. En cas de déséquilibre oculomoteur, les deux points sont séparés : le patient voit un point rouge et un point blanc et on peut analyser le décalage pour reconnaître le muscle déficitaire.

On parle de *diplopie homonyme* lorsque le point rouge est vu à droite du point blanc ; elle correspond à un œil en convergence (par exemple paralysie du VI).

On parle de *diplopie croisée* lorsque la lumière rouge est vue à gauche du point blanc ; elle correspond à un œil en divergence (par exemple paralysie du III).

L'écart entre les deux images augmente dans le champ d'action du ou des muscles paralysés, permettant de déterminer les muscles atteints.

4. Test de Hess-Lancaster ou test de Lancaster

B Ce test permet de faire immédiatement le diagnostic de l'œil et des muscles paralysés et de reconnaître les hyperactions musculaires secondaires à la paralysie :

- **C** schématiquement, un verre de couleur différente est placé devant chaque œil du patient, verre rouge sur un œil, vert sur l'autre ; le patient doit déplacer sur un écran une flèche lumineuse, vue rouge, et la superposer à une flèche lumineuse, vue verte, déplacée par l'examineur ;
- on obtient un relevé graphique de l'oculomotricité dans les différentes positions du regard (fig. 5.6) :
- l'œil paralysé a un cadre plus petit que la normale (par hypoaction du ou des muscles paralysés),
- l'œil controlatéral a un cadre plus grand que la normale (par hyperaction du ou des agonistes controlatéraux suivant la loi de Hering).

Ce test permet de faire le diagnostic de la paralysie oculomotrice (POM), de déterminer le côté de cette paralysie, d'objectiver le ou les muscles paralysés. C'est de plus un examen qui permet de suivre l'évolution de la paralysie par des relevés successifs.

5. Exploration de la motricité intrinsèque

A Cette exploration est nécessaire à toute paralysie oculomotrice.

L'inspection doit rechercher une *inégalité pupillaire* (= *anisocorie*).

Concernant les réflexes pupillaires, le *réflexe photomoteur* ou réponse pupillaire à la lumière nécessite l'éclairement d'un œil qui entraîne :

- un myosis de l'œil éclairé : réflexe photomoteur direct ;
- un myosis simultané de l'œil controlatéral : réflexe consensuel.

Ainsi :

- dans une mydriase « sensorielle » secondaire à une baisse de vision sévère (par exemple occlusion de l'artère centrale de la rétine [OACR], névrite optique rétrobulbaire [NORB]), les RPM direct et consensuel sont tous les deux abolis à l'éclairement de l'œil atteint, mais sont tous les deux conservés à l'éclairement de l'autre œil ;
- dans une mydriase « paralytique », les RPM direct et consensuel de l'œil atteint sont abolis alors que les RPM direct et consensuel de l'œil sain sont conservés. (Voir chapitre 1.)

V. Diagnostic sémiologique

- Ⓐ Les paralysies oculomotrices sont plus ou moins marquées ; lorsqu'elles sont de faible degré, on parle de parésies. Ⓒ Elles touchent le plus souvent le tronc des nerfs oculomoteurs (paralysies tronculaires), entre la sortie du tronc cérébral et le globe oculaire.

A. Paralyse du III

Ⓐ La *paralyse totale du III* (fig. 5.7) provoque du côté pathologique un ptosis total (pouvant d'ailleurs masquer la diplopie : ptosis dit « providentiel »), une divergence marquée, une paralysie de l'élévation et de l'abaissement de l'œil (les seuls muscles encore fonctionnels sont le droit latéral et l'oblique supérieur), une mydriase aréflexive, une perte de l'accommodation.

Des paralysies partielles du III sont possibles :

- soit atteinte ne touchant qu'un ou plusieurs muscles ;
- soit paralysie du III extrinsèque, touchant les muscles oculomoteurs ;
- soit paralysie du III intrinsèque, responsable d'une mydriase, ou à un moindre degré d'une simple inégalité des deux diamètres pupillaires (anisocorie), et d'une paralysie de l'accommodation.

B. Paralyse du IV

Ⓐ Le patient présente une diplopie verticale et oblique, accentuée dans le champ du muscle oblique supérieur concerné, c'est-à-dire en bas et en dedans.

Il s'agit d'une diplopie très gênante, car invalidante dans les activités comme la lecture ou la descente des escaliers.

La position compensatrice de la tête est inclinée du côté sain, menton abaissé.

C. Paralyse du VI

Cette paralysie provoque une convergence de l'œil atteint et un déficit de l'abduction (fig. 5.8 et vidéo 1 ).

La position compensatrice de la tête est tournée du côté de la paralysie oculomotrice.

D. Formes particulières

1. Paralysies supranucléaires

- Ⓒ Dénommées paralysies de fonction, ce sont des paralysies oculomotrices sans diplopie :
- *syndromes de Foville* = paralysies de la latéralité ;
 - *syndrome de Parinaud* = paralysie de la verticalité associée à une paralysie de la convergence (très évocateur de *pinéalome* +++).

- l'association d'une diplopie et de signes neurologiques controlatéraux = *syndromes alternes*.

VI. Diagnostic différentiel

- **A** Il peut s'agir de :
 - diplopie monoculaire. La diplopie disparaît avec l'occlusion de l'œil pathologique.
 - **B** Il peut s'agir notamment d'une atteinte :
 - cornéenne par diffraction des rayons lumineux : taie cornéenne, séquelle d'une kératite ou d'un traumatisme, kératocône, astigmatisme important,
 - irienne : iridodialyse traumatique,
 - cristallinienne : cataracte nucléaire ;
 - **C** simulation et *hystérie*.

VII. Étiologie

- **B** Les diplopies binoculaires résultent de pathologies pouvant affecter les *muscles oculomoteurs* (myosites, orbitopathie thyroïdienne, traumatismes par exemple), la *jonction neuromusculaire* (myasthénie), les *nerfs oculomoteurs* (anévrisme, tumeur, fistules par exemple) ou leurs *noyaux* (tumeur, accident vasculaire cérébral).

A. **C** Causes traumatiques

1. Fractures de l'orbite

Les fractures du plancher de l'orbite (fig. 5.10), avec hernie graisseuse et musculaire dans le foyer de fracture, sont les plus fréquentes.

L'élévation du globe est douloureuse et limitée.

La mobilisation passive du globe par traction du droit inférieur (test de duction forcée) est impossible du fait du blocage du droit inférieur dans le trait de fracture.

Les explorations neuroradiologiques visualisent le trait de fracture, voire la hernie graisseuse et musculaire sous forme d'une image en goutte dans le sinus maxillaire.

2. Hémorragie méningée traumatique

Il peut s'agir d'une paralysie du VI sans valeur localisatrice.

B. Tumeurs

1. Hypertension intracrânienne

Il peut s'agir d'une diplopie par atteinte bilatérale des nerfs moteurs oculaires latéraux sans valeur localisatrice.

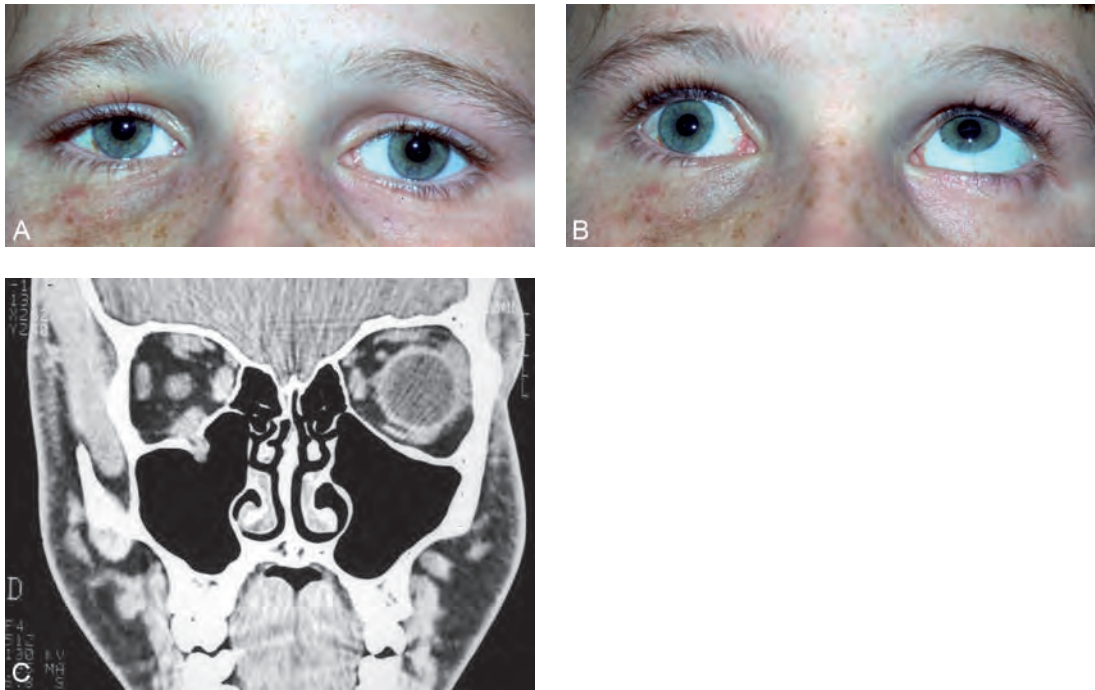


Fig. 5.10. Fracture du plancher de l'orbite droite.

A. Parallélisme conservé en position primaire. B. Blocage complet de l'élévation de l'œil droit (flèche pointillée). C. Examen tomographique : visibilité de la hernie du droit inférieur dans le trait de fracture (flèche pleine).

2. Tumeurs de la base du crâne

Ces tumeurs donnent des paralysies intraxiales, avec notamment des syndromes alternes comme le syndrome de Weber (paralysie du III + hémiparésie croisée avec paralysie faciale), ou des paralysies supranucléaires (paralysies de fonction comme le syndrome de Parinaud, des tumeurs épiphysaires, notamment pinéalome +++).

Les paralysies ont une *valeur localisatrice* en l'absence d'hypertension intracrânienne associée :

- lésion du noyau du III : syndrome de Weber, syndrome de Parinaud ;
- lésion du noyau du IV par atteinte des tubercules quadrijumeaux (gliome) ;
- lésions du noyau du VI par tumeur bulboprotubérantielle (notamment neurinome de l'acoustique).

C. Causes vasculaires

A La diplopie peut être due à un *accident vasculaire cérébral* (AVC) : syndromes alternes par ischémie ou hémorragie du tronc cérébral.

L'*insuffisance vertébrobasilaire* peut être responsable de manifestations cliniques transitoires avec diplopie dans 30 % des cas.

Les *anévrismes intracrâniens* (++++), notamment *anévrismes de la communicante postérieure* et *anévrismes carotidiens supraclinoidiens*, sont responsables de paralysies du III souvent associées à des céphalées.

Un anévrisme intracrânien doit tout particulièrement être suspecté :

- devant une atteinte oculomotrice partielle mais avec des signes pupillaires d'atteinte du III intrinsèque ;

- chez un sujet jeune ;
- en l'absence de facteurs de risque vasculaire ;
- en présence de céphalées ;

Dans ces cas, une exploration neuroradiologique en urgence par *angioscanner* ou *angio-IRM* s'impose ; en cas de résultat négatif ou douteux, une *artériographie cérébrale* doit être envisagée s'il existe une forte suspicion clinique.

B Une *fistule carotidocaverneuse* (fig. 5.11), souvent d'origine traumatique, mais d'apparition retardée, se traduit par une exophtalmie pulsatile, s'accompagnant d'un souffle perçu par le malade et retrouvé à l'auscultation de l'orbite et du crâne, une vasodilatation conjonctivale particulière, « en tête de méduse » ; environ deux tiers des patients présentent une diplopie (atteinte directe des nerfs oculomoteurs dans le sinus caverneux ou des muscles oculomoteurs dans l'orbite) ; la confirmation du diagnostic repose sur l'artériographie carotidienne.

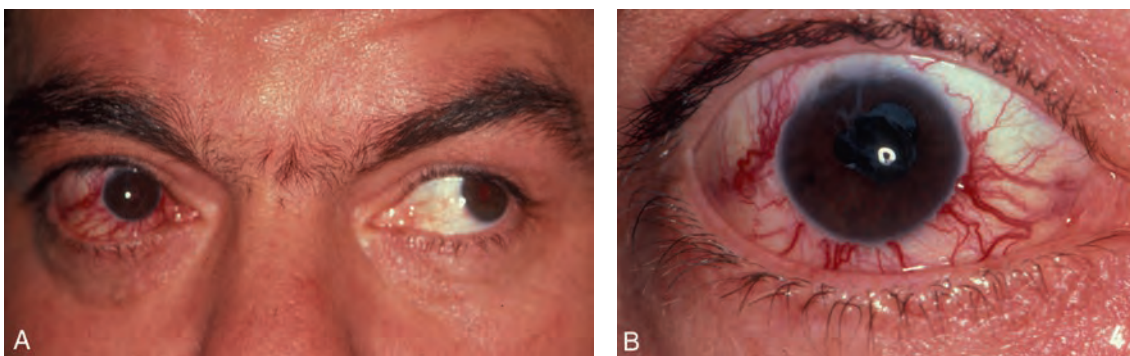


Fig. 5.11. Diplopie par fistule carotidocaverneuse.

A. Exophtalmie et limitation de l'adduction de l'œil droit. B. Exophtalmie caractéristique des fistules carotidocaverneuses par la présence d'une vasodilatation conjonctivale en « tête de méduse » (flèche).

D. Diplopies avec exophtalmie

Les étiologies sont :

- la *maladie de Basedow* (voir chapitre 22) ;
- les tumeurs de l'orbite.

E. Diplopies douloureuses

A Il faut toujours penser en premier à un anévrisme intracrânien, une dissection carotidienne ou une fistule carotidocaverneuse, qui sont des urgences neuro-interventionnelles menaçant le pronostic vital.

La *maladie de Horton* se manifeste par :

- des céphalées fronto-orbitaires ;
- \pm POM, \pm neuropathie optique ischémique antérieure ou NOIA (voir chapitre 20).

C Le *syndrome de Tolosa-Hunt*, très rare, se traduit par une ophtalmoplégie douloureuse, récidivante, à bascule, corticosensible.

F. Sclérose en plaques

B Les signes sont les suivants :

- paralysie du VI;
- ophtalmoplégie internucléaire, très évocatrice.

G. Pathologie de la jonction neuromusculaire : myasthénie

A Un ptosis de début souvent progressif, variable au cours de la journée, apparaît surtout à la fatigue. Il peut être unilatéral ou bilatéral.

Le diagnostic repose sur :

- le test à la Prostigmine® (Meda Pharma);
- la recherche d'anticorps antirécepteurs de l'acétylcholine;
- l'électromyographie à la recherche d'un bloc neuromusculaire.

La myasthénie doit faire rechercher un thymome associé.

Il est impératif de rechercher la présence de « signes bulbaires » de type fausses routes, dysphonie, qui constituent une urgence absolue.

A Principales causes de paralysies oculomotrices

- Traumatiques : fractures du plancher de l'orbite.
- Tumeurs :
 - hypertension intracrânienne : paralysie bilatérale du VI sans valeur localisatrice;
 - tumeurs de la base du crâne.
- Causes vasculaires :
 - AVC;
 - anévrismes intracrâniens ++++ (anévrisme de la communicante postérieure);
 - fistule carotidocaverneuse.
- Diplopies avec exophtalmie :
 - maladie de Basedow;
 - tumeurs de l'orbite.
- Diplopies douloureuses :
 - diabète;
 - anévrismes intracrâniens;
 - maladie de Horton;
 - syndrome de Tolosa-Hunt.
- Sclérose en plaques :
 - paralysie du VI;
 - paralysie internucléaire antérieure.
- Myasthénie.

VIII. Conduite à tenir

A. Bilan étiologique

A En cas de diplopie récente, le bilan étiologique est prioritaire et repose sur un examen neurologique et une imagerie cérébrale.

Une paralysie du III avec phénomènes douloureux impose, notamment, une recherche en urgence d'un anévrisme intracrânien.

B. Traitement

❖ La prise en charge de la diplopie elle-même est différente selon la phase précoce, dans les premiers mois, et la phase tardive.

Dans la *phase précoce*, le traitement comporte :

- suppression momentanée et pour le confort de la diplopie par occlusion de l'œil paralysé (Opticlude®, Ocusert®);
- prismsation lorsque cela est possible : la mise en place d'un prisme sur un verre de lunette permet de rétablir le parallélisme de rayons lumineux et de supprimer la diplopie, au moins en position primaire;
- injection de toxine botulique.

On ne proposera pas de rééducation orthoptique qui favoriserait les hyperactions compensatrices

Dans la *phase tardive*, la régénérescence nerveuse doit être attendue en règle 6 mois à 1 an environ; passé ce délai, un traitement chirurgical est envisageable pour essayer de rétablir un parallélisme des yeux au moins en position primaire.

Synthèse : conduite à tenir devant une diplopie

Reconnaître une diplopie binoculaire, s'opposant aux diplopies monoculaires de causes oculaires (cornée, iris et cristallin).

Interrogatoire pour préciser :

- les antécédents;
- le mode d'installation, brutale ou progressive;
- les signes extra-oculaires, notamment neurologiques;
- les antécédents généraux (terrain vasculaire, diabète, affection thyroïdienne, etc.).

Examen :

- inspection;
- étude de l'oculomotricité :
 - motilité oculaire dans les différents mouvements du regard,
 - *cover-test*,
 - examen au verre rouge,
 - test de Hess-Lancaster.

Cet examen sera accompagné d'un *examen ophtalmologique complet*, comportant acuité visuelle avec correction optique éventuelle, tonus oculaire, examen du champ visuel, examen du fond d'œil.

Diagnostic topographique :

- POM intraxiales : notamment syndromes alternes;
- POM tronculaires : III complet ou partiel, IV, VI.

Diagnostic étiologique :

- Les examens à visée étiologique sont fonction de l'orientation étiologique donnée par l'examen et le diagnostic topographique; il s'agit essentiellement d'examens neuroradiologiques : tomodensitométrie (TDM), IRM, artériographie cérébrale.
- Causes : POM traumatiques, tumeurs, causes vasculaires, etc.

Toujours évoquer, surtout chez le sujet jeune présentant une paralysie du III extrinsèque partielle et du III intrinsèque, un *anévrisme intracrânien* +++.

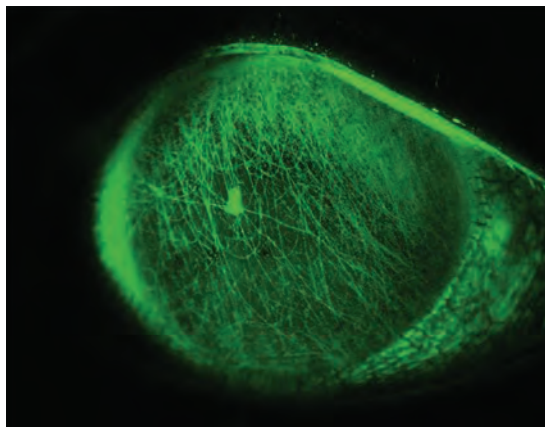


Fig. 6.10. Éraillures cornéennes linéaires par corps étranger sous-palpébral supérieur avec fluorescéine en lumière bleue et filtre jaune.

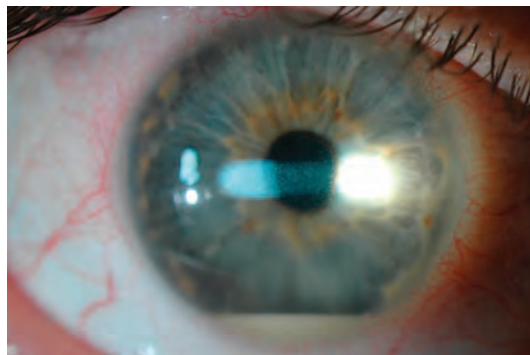


Fig. 6.11. Effet Tyndall et hypopyon au cours d'une uvéite antérieure aiguë.

7. Examen de l'iris et de la pupille

Ⓐ L'examen recherche :

- la présence de synéchies iridocristalliniennes, qui marque l'uvéite ou l'antécédent d'uvéite ;
- une atrophie irienne sectorielle en faveur d'une origine herpétique ou traumatique ;
- un myosis relatif, souvent présent dans l'uvéite antérieure aiguë et même parfois dans la kératite sévère ;
- une semi-mydriase aréflexique, fréquente au cours du glaucome aigu par fermeture de l'angle.

8. Mesure de la pression intraoculaire

Cette mesure est effectuée au tonomètre à air ou à aplanation, ou simplement estimée par un palper bidigital transpalpébral en l'absence d'instrument de mesure.

Une hypertonie évoque un glaucome aigu par fermeture de l'angle, un glaucome néovasculaire ou une uvéite hypertensive.

Une hypotonie fait craindre une plaie oculaire transfixiante et il faut dans ce cas rechercher un signe de Seidel, c'est-à-dire une fuite d'humeur aqueuse qui va laver le film de fluorescéine.

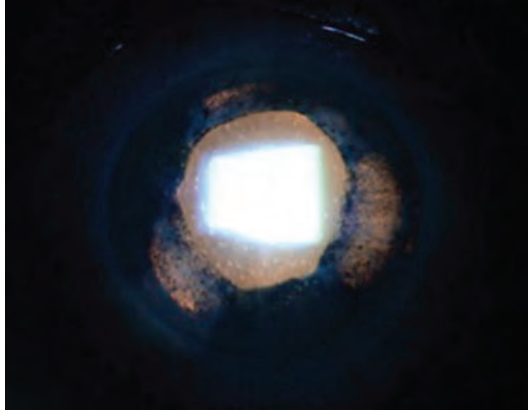


Fig. 6.48. Uvéite herpétique récurrente avec plusieurs zones d'atrophie irienne visibles en rétro-illumination.

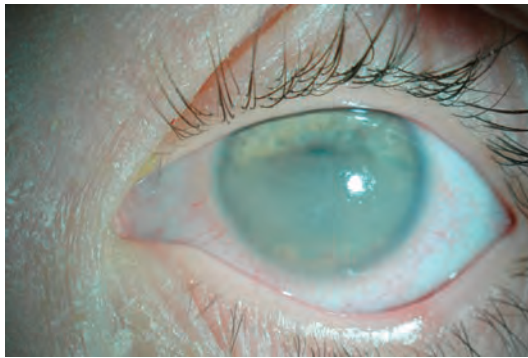


Fig. 6.49. Kératopathie en bandelette sur uvéite antérieure au cours d'une arthrite juvénile idiopathique.

- parmi les entités ophtalmologiques :
 - la cyclite chronique de Fuchs, uvéite à œil blanc, non synéchiante, avec des précipités rétrocornéens particuliers spiculés et parfois une hétérochromie de l'iris, se compliquant fréquemment de cataracte et de glaucome,
 - le syndrome de Posner-Schlossman, pourvoyeur de crises glaucomato-cylitiques récurrentes et souvent violentes (uvéite hypertensive), pour lequel une origine virale est souvent retrouvée.

B La prise en charge de l'uvéite antérieure (comme celle de la composante antérieure d'une panuvéite) associe :

- traitement local systématique par :
 - collyres mydriatiques, pour tenter de faire lâcher les synéchies postérieures ou dans le cadre de leur prévention primaire ou secondaire,
 - collyres corticoïdes, et souvent pommade ajoutée pour la nuit ;
- traitement d'une infection ou prise en charge globale de la maladie générale quand une étiologie est mise en évidence.

2. Uvéites postérieures

Les uvéites postérieures regroupent les atteintes inflammatoires et infectieuses touchant l'uvée postérieure ou choroïde (choroïdite), la rétine (rétinite) ou les deux tuniques ensemble

A Syndrome maculaire

Le syndrome maculaire est un ensemble de symptômes associant de manière variable 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.

- **C** la présence de *myodésopsies* (sensation de « mouches volantes »),
- la présence de *phosphènes* (éclairs lumineux),
- une éclipse visuelle brève (disparition totale de la vision, quelques secondes, souvent bilatérale déclenchée par les mouvements de la tête ou les efforts),
- une cécité monoculaire transitoire (disparition totale de la vision, pendant quelques minutes à quelques heures, spontanément résolutive),
- une aura visuelle (flashes colorés accompagnés d'un scotome scintillant s'étendant progressivement à un hémichamp visuel précédant ou non une migraine);
- déterminer son mode d'installation : ces symptômes sont-ils apparus brutalement ou progressivement sur plusieurs heures/jours/semaines ?
- caractériser son caractère uni- ou bilatéral ;
- préciser la présence ou non de douleurs associées et leur type :
 - douleurs superficielles, évoquant une affection du segment antérieur (kératite, corps étranger cornéen, etc.),
 - douleurs profondes, irradiant dans le territoire du nerf trijumeau, pouvant faire évoquer une crise de glaucome aigu,
 - céphalées « vraies », évoquant une étiologie neuro-ophtalmologique ;
- rechercher des antécédents oculaires et généraux ;
- préciser les traitements oculaires et généraux en cours ou récemment arrêtés ;
- rechercher une notion de traumatisme, même minime.

B. Examen ophtalmologique

- **A** **C** L'examen est toujours bilatéral et comparatif, et comprend de manière systématique :
 - la mesure de l'acuité visuelle de loin et de près, avec correction optique si nécessaire ;
 - la réactivité pupillaire : réflexe photomoteur direct et réflexe photomoteur consensuel à l'éclairement de l'œil controlatéral (voir chapitre 1) ;
 - l'examen du segment antérieur au biomicroscope : cornée, chambre antérieure et cristallin ;
 - la mesure du tonus oculaire (tonomètre à air pulsé ou à aplanation) ;
 - l'examen après dilatation pupillaire : cristallin, vitré, rétine, vaisseaux rétiens, nerf optique.

C. Examens complémentaires

B Les examens complémentaires ne sont pas systématiques et sont orientés en fonction de l'interrogatoire et de l'examen clinique approfondi.

Les examens complémentaires strictement « ophtalmologiques » (OCT, angiographies, ERG, PEV, etc.) sont détaillés dans le chapitre 1.

C Les examens complémentaires systémiques (biologie, radiographies, imagerie orbitocérébrale, etc.) seront demandés en fonction des orientations diagnostiques à l'issue de

l'interrogatoire et de l'examen clinique et, au besoin, après avis de collègues d'autres spécialités (neurologues, internistes, rhumatologues, etc.).

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

II. Baisse d'acuité visuelle brutale

© Les anomalies de la vision d'apparition brutale sont traitées au chapitre 8.

III. Baisse d'acuité visuelle progressive

© L'organigramme décisionnel est résumé dans la figure 7.1.

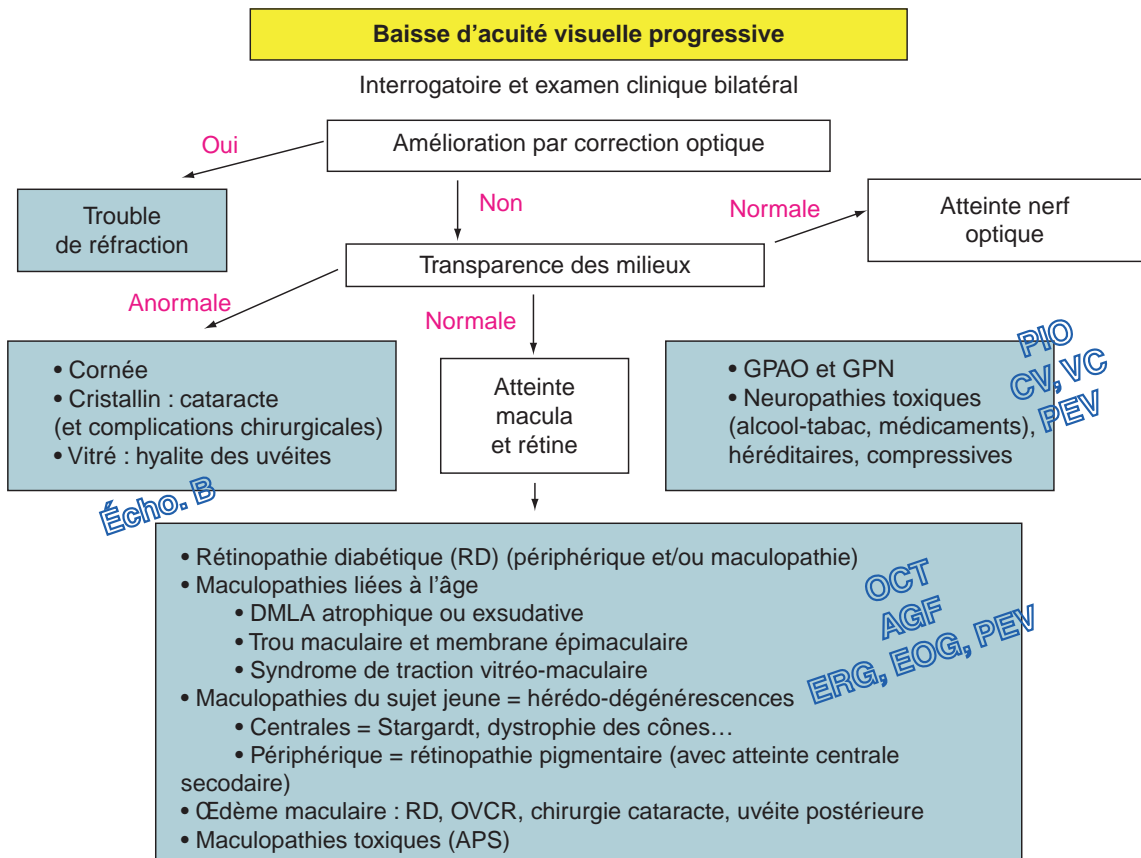


Fig. 7.1. Conduite à tenir devant une baisse d'acuité progressive.

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.

A. Ⓐ Cataracte

Voir chapitre 13.

signera une localisation de la lésion sur l'un des deux nerfs optiques; une atteinte bilatérale traduira généralement une localisation lésionnelle se situant sur le chiasma optique ou au-delà sur les voies optiques. La réalisation de PEV est souvent requise pour confirmer l'atteinte des voies visuelles au-delà de la rétine.

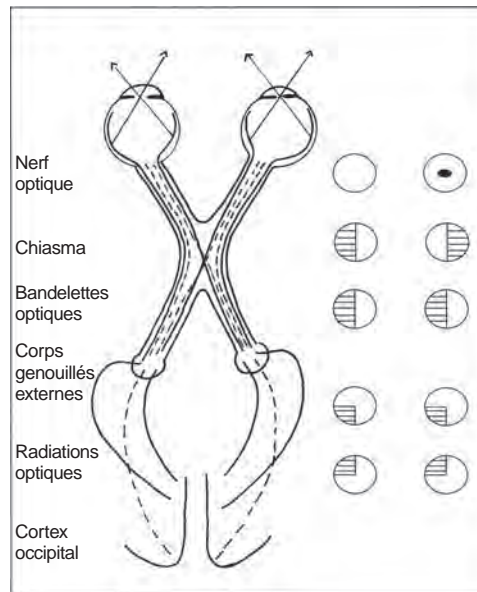


Fig. 7.7. Représentation schématique des altérations du champ visuel en fonction du niveau de l'atteinte des voies optiques.

Nerf optique : scotome central. Chiasma : hémianopsie bitemporale. Bandelettes optiques : hémianopsie latérale homonyme. Radiations optiques : quadrannie latérale homonyme.

1. **Atteintes du nerf optique**

L'atteinte totale d'un nerf optique est responsable d'une *cécité unilatérale* et se voit parfois lors de traumatismes (fig. 7.8A) ou d'atteinte tumorale du nerf optique.

Une atteinte des fibres optiques à point de départ maculaire réalise :

- soit un *scotome central unilatéral* intéressant le point de fixation (c'est-à-dire de la fovéola, fig. 7.8B);
- soit un *scotome cæcocentral uni- ou bilatéral* (fig. 7.8C, 7.8D), englobant la tache aveugle et le point de fixation.

L'atteinte d'un faisceau de fibres au niveau de la papille est responsable d'un *déficit fasciculaire* (fig. 7.8E); il se traduit par un déficit isoptérique lié à la tache aveugle. On l'observe notamment lors du glaucome à angle ouvert.

L'atteinte prend typiquement l'aspect d'un *déficit altitudinal* (fig. 7.8F), à limite horizontale dans la neuropathie optique ischémique antérieure.

a. Névrites optiques rétrobulbaires de la sclérose en plaques

A Voir chapitre 19.

L'atteinte est souvent rapidement progressive et peut provoquer une baisse d'acuité visuelle de profondeur variable. Celle-ci est liée à l'apparition d'un scotome le plus souvent central ou cæcocentral. L'atteinte visuelle est souvent accompagnée d'une douleur rétro-orbitaire augmentant à la mobilisation des globes oculaires. La névrite optique rétrobulbaire doit faire rechercher en premier lieu la sclérose en plaques qui en est sa principale étiologie, notamment chez la patiente jeune.

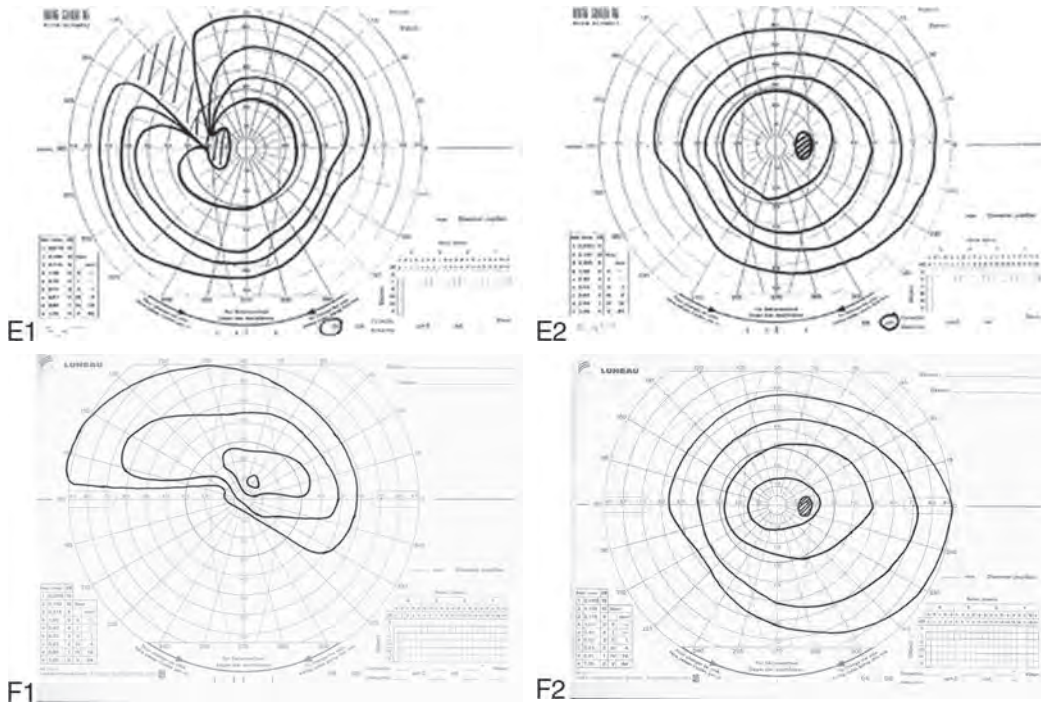


Fig. 7.8.

F2. Déficit fasciculaire altitudinal inférieur gauche (par exemple neuropathie optique ischémique antérieure aiguë). L'atteinte d'un faisceau de fibres au niveau de la papille est responsable d'un déficit fasciculaire; cela se traduit par un déficit isoptérique relié à la tache aveugle. Lors d'une atteinte ischémique de la papille, il prend typiquement l'aspect d'un déficit altitudinal (en J) à limite horizontale.

b. Neuropathies optiques ischémiques antérieures

A Voir chapitre 20.

L'atteinte est brutale et provoque le plus souvent un scotome altitudinal de localisation inférieure, mais peut aussi donner d'autres atteintes campimétriques. La maladie de Horton est à rechercher en priorité devant cette atteinte ischémique du nerf optique afin de proposer un traitement par corticoïdes et d'éviter la bilatéralisation de l'atteinte.

c. Neuropathies optiques toxiques et métaboliques

C 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; on parle alors volontiers de neuropathie optique alcoolo-tabagique. Typiquement, le champ visuel objective un scotome cæocentral bilatéral. En l'absence de sevrage avec supplémentation vitaminique, elle aboutit à la constitution d'une atrophie optique;
- **B neuropathies optiques médicamenteuses** : observées principalement au cours de traitements antituberculeux (éthambutol 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, OCT papille (avant traitement, J21 et M2, puis tous les 2 mois si prolongation du traitement), ces neuropathies optiques se révélant précocement par une dyschromatopsie d'axe rouge-vert;
- **C neuropathies optiques professionnelles** (par exemple plomb);
- **neuropathies optiques métaboliques** : notamment au cours du diabète.

[NOIA], névrite optique rétrobulbaire [NORB], hypertension intracrânienne [HTIC], etc.), dans la surveillance des antipaludéens de synthèse ou en cas de baisse d'acuité visuelle inexpliquée;

- la tomographie en cohérence optique (OCT) : permet d'obtenir une coupe de la rétine, centrée sur l'aire maculaire. Cet examen est indiqué en cas d'anomalie maculaire au fond d'œil (drusen, hémorragie, traction vitréomaculaire, trou maculaire, membrane épimaculaire, etc.). Il est de plus en plus demandé dans le bilan préopératoire de la cataracte. L'OCT peut aussi être centré sur la tête du nerf optique et permet l'analyse des fibres nerveuses périrétiniennes (*retinal nerve fiber layer* [RNFL]) ou du complexe ganglionnaire. Cet examen est demandé en cas de glaucome ou de pathologie neuro-ophtalmologique;
- la tomographie en cohérence optique-angiographie (OCT-A) : permet d'obtenir une image de la perfusion rétinienne, de visualiser des néovaisseaux prérétiniens, intrarétiniens ou choroïdiens sans injection de produit de contraste;
- l'angiographie à la fluorescéine : permet de visualiser la perfusion de la vascularisation rétinienne. Cet examen est indiqué en cas de pathologie rétinienne (dégénérescence maculaire liée à l'âge [DMLA], diabète, occlusion de la veine centrale de la rétine [OVCR], occlusion de l'artère centrale de la rétine [OACR], etc.);
- l'angiographie au vert d'indocyanine (ICG) : permet de visualiser les vaisseaux choroïdiens et la choriocapillaire. Elle est indiquée en cas de DMLA ou de pathologie inflammatoire (uvéïte postérieure);
- l'électrophysiologie visuelle (électrorétinogramme [ERG], électro-oculogramme [EOG], potentiels évoqués visuels [PEV]) : ces examens permettent d'évaluer la fonction des photorécepteurs et du nerf optique.

II. Étiologie

- Au terme de ces examens, plusieurs cas de figure peuvent se présenter.

A. Baisse d'acuité visuelle avec œil rouge et douloureux

Il s'agit d'une affection aiguë du segment antérieur (voir chapitre 6).

1. Kératite aiguë

La baisse d'acuité visuelle s'accompagne de douleurs superficielles importantes, avec photophobie et blépharospasme. Il existe une diminution de transparence de la cornée, un cercle périkératique et une ou plusieurs ulcérations cornéennes visibles au test à la fluorescéine

2. Crise aiguë par fermeture de l'angle

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

Il existe souvent des nausées ou des vomissements.

La chambre antérieure est étroite, parfois masquée par un œdème cornéen.

Il existe une élévation majeure du tonus oculaire, appréciable par la palpation bidigitale du globe oculaire à travers la paupière supérieure (sensation de bille de bois).

La baisse d'acuité visuelle dépend de l'œdème cornéen lié à l'hypertonie et à la perfusion rétinienne; elle est souvent importante.

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

3. Uvéites

a. Uvéite antérieure aiguë (iridocyclite)

Il peut exister :

- une baisse d'acuité visuelle et des douleurs ;
- un cercle périkératique ;
- une pupille en myosis par synéchies iridocristalliniennes.

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

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

b. Uvéite postérieure (« choroïdite », « rétinite »)

La cause la plus fréquente des choroïdites est la toxoplasmose oculaire.

Elle est responsable d'une rétinchoroïdite récidivante, qui peut s'accompagner de signes inflammatoires vitréens.

Elle se manifeste par des myodésopsies et une baisse d'acuité variable, d'autant plus importante que le foyer est à proximité de la macula.

À l'examen du fond d'œil, il s'agit d'un foyer blanchâtre qui évolue vers une cicatrice atrophique (fig. 8.1 et 8.2), à partir de laquelle peuvent survenir des récives.

Le traitement repose sur les antiparasitaires – association pyriméthamine (Malocide®) et sulfadiazine (Adiazine®) –, prescrits s'il existe une menace pour l'acuité visuelle.



Fig. 8.1. Aspect typique d'une choroïdite de l'œil gauche due à une toxoplasmose : foyer récent blanchâtre jouxtant un petit foyer ancien, cicatriciel, pigmenté.

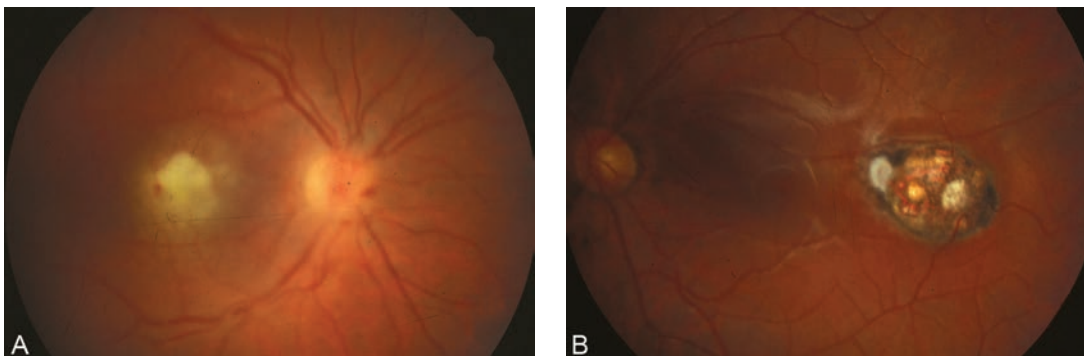


Fig. 8.2. Toxoplasmose oculaire bilatérale.

A. Foyer récent à l'œil droit proche de la macula. B. Foyer cicatriciel à l'œil gauche.

4. Autres causes de baisse de l'acuité visuelle avec œil rouge douloureux

Ces autres causes sont :

- un glaucome néovasculaire (diabète déséquilibré, OVCR) : présence d'une rubéose irienne visible lors de l'examen à la lampe à fente, parfois compliquée d'un hyphéma (par saignement des néovaisseaux iriens);
- une endophtalmie : contexte postopératoire évocateur. Hypopion, fibrine en chambre antérieure visible à la lampe à fente; hyalite présente si le fond d'œil est réalisable.

B. Baisse d'acuité visuelle avec œil blanc et indolore

L'examen du fond d'œil oriente le diagnostic.

1. Fond d'œil non visible ou mal visible par « trouble 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 minimale peut se manifester principalement par des *myodésopsies*, sans baisse d'acuité visuelle ou avec une baisse d'acuité visuelle minimale; 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 (fig. 8.3) : l'échographie B peut alors parfois orienter vers une étiologie (par exemple mise en évidence d'une déchirure rétinienne). L'échographie B est de toute façon toujours indiquée quand la rétine n'est pas visible pour *éliminer la présence d'un décollement de la rétine* (+++).

Les principales causes des hémorragies intravitréennes sont les suivantes :

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

b. Uvéite intermédiaire

Ce terme est utilisé pour le sous-groupe d'uvéites 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'uvéites 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 ».

Les besoins en greffons à l'échelle planétaire sont conséquents, avec une pénurie globale de greffons pour l'activité thérapeutique (1 donneur pour 70 receveurs dans le monde), mais également pour la recherche. **A** En France, l'équilibre est précaire (1 donneur pour presque 2 receveurs, avec une augmentation du nombre de patients sur liste d'attente), et plus que jamais, il faut rappeler la nécessité d'une cohérence pour toute la chaîne de la greffe, pour encourager toujours et encore les équipes de coordination et de préleveurs, ainsi que de leur partenariat actif avec les chirurgiens greffeurs. Ces chirurgiens, dernier maillon de la chaîne, doivent s'impliquer activement pour offrir le meilleur soin au patient.

II. Les différentes techniques de greffe de cornée

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

La cornée se compose de cinq couches de la superficie vers la profondeur :

- l'épithélium, pluristratifié, qui assure la barrière contre les infections et les traumatismes ;
- la couche de Bowman, qui est la partie antérieure du stroma ;
- le stroma, qui représente pratiquement toute l'épaisseur de la cornée, et qui est normalement transparent lorsque son homéostasie hydrique est présente ;
- la membrane de Descemet, qui est la membrane basale de l'endothélium ;
- l'endothélium, couche unicellulaire qui « pompe » l'hydratation du stroma et assure ainsi la transparence de la cornée. **B** L'endothélium est la partie « noble » de la cornée ; c'est un épithélium unicellulaire qui ne se renouvelle pas.

Plusieurs techniques opératoires sont possibles (fig. 10.1 et 10.2) :

- **A** la *kératoplastie transfixiante* – première technique décrite et réalisée ; c'est la plus réalisée au monde (70 %) – : elle consiste à prélever par trépanation circulaire une rondelle de la cornée pathologique du receveur (sur toute son épaisseur), d'un diamètre variable (le plus souvent de 7 à 8 mm), que l'on remplace par une rondelle de diamètre identique de cornée saine, provenant d'un donneur. **B** Cette rondelle cornéenne est suturée à la cornée du receveur par un surjet ou par des points séparés de fil non résorbable ;
- **A** les *kératoplasties lamellaires antérieures* : **B** elles consistent à pratiquer d'abord un plan de clivage dans la cornée pour laisser en place chez le receveur la membrane de Descemet et l'endothélium, et ne greffer que la partie antérieure (épithélium, couche de Bowman et stroma), avec des points séparés ou un surjet. Les kératoplasties lamellaires antérieures sont pratiquées dans les atteintes cornéennes où l'endothélium est normal, **C** notamment le kératocône et les séquelles de kératite infectieuse. C'est la plus difficile techniquement à réaliser ;
- **A** les *kératoplasties endothéliales* : **B** elles consistent à ne greffer que la membrane de Descemet et l'endothélium, et à laisser en place chez le receveur le stroma et l'épithélium. Les kératoplasties endothéliales sont pratiquées dans les atteintes endothéliales pures, **A** notamment dans les dystrophies bulleuses ou la *cornea guttata*.


B Le remplacement sélectif de la couche cornéenne malade dans les greffes lamellaires permet, selon la couche remplacée, d'accélérer la récupération visuelle et de diminuer le risque de rejet de greffe. Il n'y a pas de compatibilité (*matching*) HLA (*human leukocyte antigen*) et de groupe sanguin réalisé pour la greffe de cornée.

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

B Le traitement postopératoire antirejet comporte une corticothérapie locale (collyre corticoïde et/ou ciclosporine) sur une durée variable selon les habitudes des équipes (généralement 1 an).

Il s'agit parfois de plaies évidentes, larges, de mauvais pronostic, se compliquant très fréquemment de décollement de rétine ou d'atrophie du globe oculaire (phtisie) avec une cécité complète définitive (fig. 11.14).

Ailleurs, il s'agit de plaies de petite taille (fig. 11.15), de meilleur pronostic :

- plaies cornéennes de petite taille (rechercher un signe de Seidel – vidéo 2 ) pouvant s'associer à des lésions intraoculaires de l'iris ou du cristallin (cataracte d'apparition précoce et d'évolution rapide par plaie du cristallin);
- plaies scléales de petite taille.

Le risque est de méconnaître la plaie en l'absence d'un examen soigneux, notamment de méconnaître une plaie scléale masquée par une hémorragie sous-conjonctivale.

Le risque est également de méconnaître un CEIO.

Au moindre doute, un *scanner* du massif facial doit être pratiqué afin de rechercher et de localiser un éventuel CEIO, sa méconnaissance pouvant avoir des conséquences graves (voir ci-dessous).

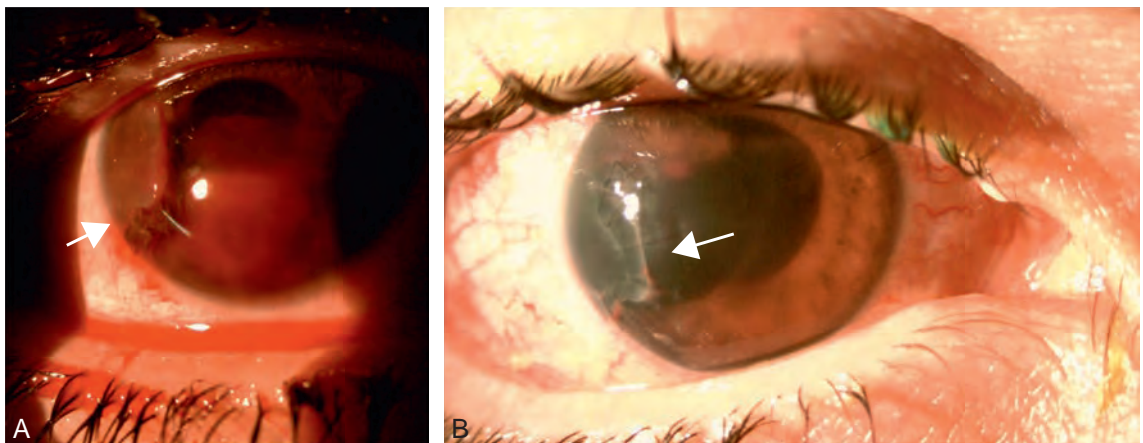


Fig. 11.14. Plaie de cornée post-traumatique.

A. Aspect préopératoire. Hyphéma et hernie de l'iris associés. B. Aspect postopératoire. La plaie a été suturée; il existe une correctopie séquellaire par perte de substance irienne.

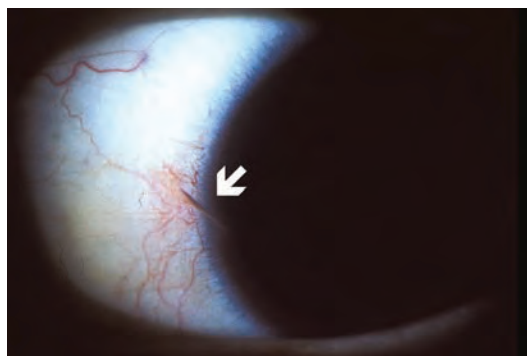


Fig. 11.15. Petite plaie cornéosclérale (flèche).

Ⓐ Les brûlures oculaires appartiennent aux véritables urgences en ophtalmologie. Elles nécessitent une prise en charge immédiate, qui comporte notamment la réalisation du lavage oculaire. Souvent bilatérales, les brûlures surviennent en règle chez des sujets jeunes et de sexe masculin.

I. Circonstances de survenue

Ⓒ Les principales circonstances de survenue sont : les accidents de travail (70 %), domestiques ou de loisirs (25 %) et les agressions avec comme objectif de défigurer et d'aveugler (5 %). Ⓐ Avec plus de 25 000 produits chimiques susceptibles d'être à l'origine de brûlures, les lésions oculaires chimiques sont de loin les plus fréquentes (85 %) et préoccupantes. Leur gravité dépend de l'agent causal, le plus souvent de nature oxydante, réductrice ou corrosive. Ces lésions sont parfois redoutables car, malgré un traitement bien conduit, elles peuvent aboutir à la perte fonctionnelle, voire anatomique du globe oculaire. Ⓒ Les brûlures thermiques ou par radiations s'accompagnent de lésions le plus souvent superficielles. Confondues avec des bonbons ou des jouets, les capsules de lessive liquide ou en poudre pour lave-vaisselle ou machine à laver sont les plus fréquemment impliquées chez les enfants âgés de moins de 5 ans.

II. Brûlures thermiques, acides et basiques

A. Brûlures thermiques

Ⓐ L'atteinte oculaire observée au cours des brûlures thermiques est rare (entre 1 et 5 % des cas). Il s'agit le plus souvent de brûlures par flammes ou liquides chauds qui se produisent dans le cadre d'un accident domestique. Grâce à la vitesse du clignement et au phénomène de Charles Bell, le globe oculaire est protégé et les brûlures par flammes se limitent aux cils, sourcils et paupières (fig. 12.1). Cependant, on peut observer dans l'aire de la fente palpébrale une ulcération de la cornée et de la conjonctive. Dans les brûlures par contact, les solides qui retiennent la chaleur (cendres de cigarettes, poudre à canon, etc.) et les corps à point de fusion élevée (fer 1200 °C, verre 1500 °C) provoquent des lésions profondes conduisant parfois à la perte du globe oculaire. Les lésions oculaires les plus graves sont constatées chez des patients qui présentent des brûlures cutanées du troisième degré ou qui sont victimes d'accidents liés aux artifices de divertissement.



Fig. 12.1. Brûlure par flammes.

Brûlure cutanée du deuxième degré superficiel de la totalité de la face. Les paupières, les cils et les sourcils sont brûlés. Grâce à la vitesse du clignement et au phénomène de Charles Bell, les globes oculaires ont été épargnés.

B. Brûlures acides

Ⓐ Les acides pénètrent moins rapidement les structures oculaires que les bases. Ⓒ Les protons (H^+) précipitent et dénaturent les protéines. Les cellules superficielles ainsi que la matrice extracellulaire sont détruites. Ⓐ La coagulation superficielle ainsi créée va limiter la pénétration plus profonde de l'acide dans la cornée. Ⓒ Après avoir retiré l'épithélium nécrotique, le stroma sous-jacent peut parfois apparaître parfaitement transparent (fig. 12.2). Ⓐ Cependant, les lésions occasionnées par les acides forts sont superposables à celles constatées avec les bases car, en dessous d'un pH de 2,5, les lésions sont profondes et nécrosantes. Parmi les acides, l'acide sulfurique ou vitriol (H_2SO_4) est responsable des accidents les plus graves.

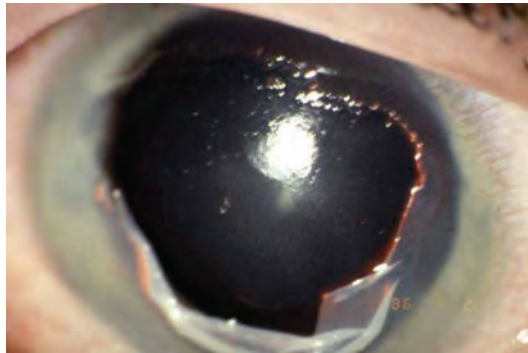


Fig. 12.2. Brûlure par acide fort.

Destruction complète de l'épithélium cornéen, enroulé en inférieur. Le stroma cornéen est transparent et la région limbique non ischémique.

C. Brûlures basiques

Ⓐ Les bases sont le plus fréquemment impliquées Ⓒ (deux tiers des cas), parmi lesquelles : Ⓐ l'ammoniaque (NH_3), l'eau de Javel (hypochlorite de sodium), la soude ($NaOH$), etc. Ⓒ Les particules de soude ou de chaux sont très adhérentes à la conjonctive, fournissant ainsi un réservoir de produit toxique. Ⓐ Les bases pénètrent le plus rapidement et profondément les milieux oculaires. Ⓒ L'anion saponifie les acides gras des membranes cellulaires et provoque la mort des cellules épithéliales instantanément. Le cation, en réagissant avec le groupe carboxyl du collagène et des glycosaminoglycanes de la matrice extracellulaire, facilite la pénétration intraoculaire de la base. Ⓐ Outre les lésions de la cornée, en fonction de l'importance de la pénétration, l'iris, l'angle iridocornéen, le corps ciliaire et le cristallin peuvent être atteints. La destruction totale du globe oculaire est possible (fig. 12.3 à 12.6).

III. Évaluation et classification des lésions

Ⓐ La symptomatologie fonctionnelle peut être très expressive (diminution de l'acuité visuelle, photophobie, larmoiement, etc.) et la douleur importante. L'instillation d'un collyre anesthésique contribue à diminuer la douleur et le spasme des paupières. L'œil est le plus souvent rouge, en rapport avec une hyperhémie diffuse de la conjonctive, des hémorragies ponctiformes situées autour du limbe, des hémorragies sous-conjonctivales, un cercle périkeratique ou un chémosis hémorragique. Les brûlures peu importantes se limitent à une kératite



Fig. 12.6. Brûlure par base forte, aspect cicatriciel.

Opacification cornéenne totale ; symblépharons supérieurs et inférieurs à l'origine d'une disparition complète du fornix conjonctival supérieur et inférieur.



ponctuée superficielle (KPS) située dans l'aire d'ouverture des paupières ou à une ulcération plus étendue de l'épithélium cornéen. Outre la destruction de l'épithélium, les brûlures sévères de la cornée comportent des plis de la membrane de Descemet et un œdème prenant au maximum l'aspect de porcelaine qui empêche la visualisation de l'iris et du cristallin. Une atteinte plus importante se caractérise également par l'existence d'ulcérations, de zones d'ischémie ou de nécrose de la région limbique ou de la conjonctive bulbaire. Les territoires ischémiques apparaissent blancs et œdémateux.

La classification la plus utilisée est celle de Hughes modifiée par Roper-Hall (tableau 12.1). Elle compte quatre stades de gravité croissante, et repose sur l'importance de l'opacité stromale et sur l'étendue d'une éventuelle ischémie limbique.

Tableau 12.1. Classification pronostique de Roper-Hall.

Stade	Pronostic	Atteinte cornéenne	Ischémie limbique (% circonférence limbique)
1	Excellent	Atteinte épithéliale, absence d'opacité cornéenne	0
2	Bon	Cornée œdémateuse mais iris visible	< 33
3	Réservé	Perte totale de l'épithélium cornéen, œdème stromal gênant la visualisation des détails de l'iris	33–50
4	Mauvais	Cornée opaque, iris et pupille non visibles	> 50

IV. Traitement d'urgence

L'examen clinique initial doit rapidement conduire aux premières mesures thérapeutiques, en particulier à la réalisation du lavage oculaire (vidéo 5 ).  De sa précocité et de sa qualité dépend le devenir de la brûlure car le lavage influence de façon décisive l'évolution et le pronostic de la brûlure oculaire. Le lavage sera facilité par l'instillation préalable d'un collyre anesthésique. Une anesthésie générale peut être nécessaire chez l'enfant. L'utilisation d'une tubulure à perfusion maintenue à environ 10 cm du globe oculaire est la plus adaptée. Il faut éverser les deux paupières et rincer abondamment les culs-de-sac conjonctivaux. Le lavage doit durer 15 à 30 minutes avec environ 1,5 litre de solution. Le pH de la surface oculaire peut être mesuré à l'aide d'une bandelette indicatrice et le lavage sera poursuivi jusqu'à la normalisation (7,4) du

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Diagnostic positif	Savoir évoquer le diagnostic d'aura migraineuse*	AIT, crise épileptique partielle
B	Diagnostic positif	Connaître les diagnostics différentiels de l'aura migraineuse*	Décollement de rétine, glaucome, hémorragie du vitré
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
A	Identifier une urgence	Savoir évoquer un décollement de rétine*	Description sémiologique
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*	Acuité visuelle, champ visuel, PEV, OCT

I. Introduction

A 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 rétiniennes suivantes : drusen, altérations de l'épithélium pigmentaire (EP) de la rétine, atrophie géographique de l'EP ou néovascularisation choroïdienne.

L'atteinte est uni- ou bilatérale, mais peut être asymétrique. Le terme de maculopathie liée à l'âge (MLA) inclut les stades débutants sans ou avec peu de retentissement fonctionnel (drusen, altération de l'EP). Le terme de DMLA correspond aux stades évolués (DMLA atrophique ou exsudative) caractérisés sur le plan fonctionnel par une baisse de l'acuité visuelle et/ou des métamorphopsies. En anglais, les termes suivants sont employés : *early age-related macular degeneration (AMD)* et *advanced AMD* incluant *atrophic AMD* et *exsudative AMD*.

La MLA est caractérisée par la présence :

- de drusen (dépôts lipidiques situés sous l'EP de la rétine);
- altérations pigmentaires faites d'une coexistence de prolifération et d'atrophie des cellules de l'EP.

Ces formes sont compatibles avec une acuité visuelle normale ou peu abaissée.

La DMLA évoluée correspond à deux aspects qui peuvent coexister :

- la forme atrophique, dite aussi « forme sèche »;
- la forme exsudative ou néovasculaire appelée initialement « forme humide ».

Ces formes évoluées entraînent une baisse d'acuité visuelle progressive pour la forme atrophique et brutale pour la forme exsudative.

Les expressions DMLA exsudative et DMLA atrophique seront employées dans le texte (recommandations 2012 de la Haute autorité de santé).

II. Prévalence

B 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

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Prise en charge	Connaître les particularités du traitement anti-hypertenseur du sujet âgé de plus de 80 ans*	
B	Prise en charge	Prise en charge d'une urgence hypertensive*	
B	Suivi et/ou pronostic	Plan de soins à long terme et modalités de suivi d'un patient hypertendu*	Savoir évaluer l'efficacité du traitement, la tolérance au traitement et l'observance du patient
B	Prise en charge	Principes de prise en charge d'une HTA secondaire*	HTA rénovasculaire et endocrinienne
A	Définition	Connaître la définition de l'HTA chez l'enfant et l'existence de normes pédiatriques*	
A	Diagnostic positif	Mesure de la pression artérielle chez l'enfant*	Connaître les indications de mesure de la PA chez l'enfant (examen systématique annuel après 3 ans, en cas de facteur de risque) et en connaître les modalités (brassards adaptés, abaques pour l'âge et le sexe)
B	Étiologies	Connaître les principales causes d'HTA chez l'enfant*	

A 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 ; elle représente l'affection vasculaire rétinienne la plus fréquente après la rétinopathie diabétique et une cause importante de baisse de vision.

L'occlusion veineuse rétinienne se présente typiquement comme une baisse de vision unilatérale de survenue brutale, chez un sujet de plus de 50 ans.

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.

I. Épidémiologie et facteurs de risque

C La prévalence globale des occlusions veineuses rétinienne a été estimée en 2015 à 0,77 % dans la population âgée de 30 à 89 ans et elle toucherait ainsi plus de 28 millions de personnes dans le monde. L'OBVR est plus prévalente que l'OVCR (0,64 % et 0,13 % respectivement), mais généralement moins sévère sur le plan fonctionnel.

Le principal facteur de risque des occlusions veineuses rétinienne est l'âge.

A En dehors de l'âge, d'autres facteurs de risque d'occlusion veineuse rétinienne, OVCR et OBVR, ont été identifiés :

- les *facteurs de risque cardiovasculaires* :
 - l'hypertension artérielle (HTA) principalement,
 - l'hypercholestérolémie,
 - le diabète,
 - l'antécédent d'infarctus du myocarde,
 - l'antécédent d'accident vasculaire cérébral
- le *glaucome primitif à angle ouvert* est également un facteur de risque reconnu d'occlusion veineuse rétinienne.

II. Occlusion de la veine centrale de la rétine (OVCR)

❖ L'aspect ophtalmoscopique est dominé par les signes liés à la gêne au retour veineux dans les veines rétinienne confluant vers la papille.

Le pronostic fonctionnel dépend de la forme clinique de l'OVCR. On décrit en effet deux formes principales d'OVCR :

- une forme ischémique de mauvais pronostic visuel ;
- une forme non ischémique de meilleur pronostic.

A. Signes fonctionnels

Ⓐ Le principal signe fonctionnel de l'OVCR est une *baisse d'acuité visuelle brutale unilatérale*. L'œil est blanc, indolore.

La baisse d'acuité visuelle est plus ou moins importante selon la forme de l'OVCR : Ⓑ l'acuité visuelle peut varier d'une simple perception lumineuse à une acuité visuelle normale. En effet, l'acuité visuelle est corrélée avec la qualité de perfusion du lit capillaire rétinien, et varie donc selon la sévérité de l'OVCR :

- ❖ une acuité visuelle effondrée, inférieure à 1/10^e, traduit le plus souvent une forme ischémique sévère ;
- une acuité visuelle supérieure à 2/10^e est en faveur d'une forme non ischémique.

La baisse d'acuité visuelle est due aux hémorragies, à l'ischémie ou à l'œdème maculaire.

B. Examen du fond d'œil

Ⓑ Au fond d'œil, les deux principaux signes de l'OVCR sont (fig. 17.1 et 17.2) :

- des veines rétinienne tortueuses et dilatées ;
- des hémorragies (plus ou moins nombreuses) disséminées sur toute la surface rétinienne :
 - superficielles, en flammèches,
 - ou profondes, « en taches ».

On peut également retrouver la présence :

- d'un œdème papillaire ;
- d'un œdème maculaire ;
- de 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.

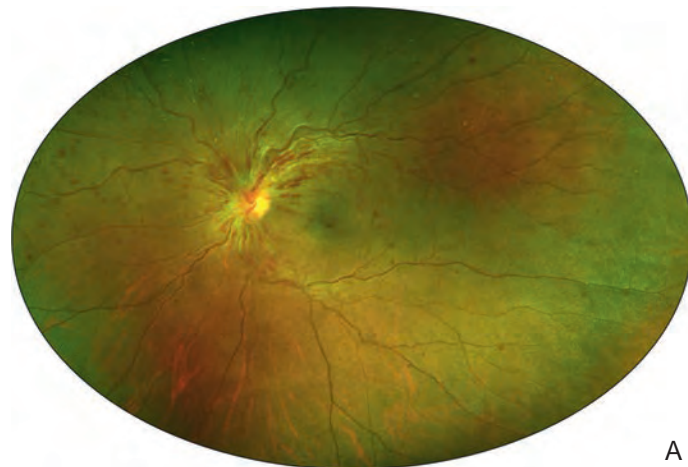
Une héli-occlusion veineuse rétinienne (héli-OVCR) se présente avec les mêmes signes cliniques, mais ceux-ci ne touchent que la moitié de la rétine seulement, supérieure ou inférieure.

Ⓐ Le diagnostic positif d'une OVCR repose uniquement sur l'examen clinique du fond d'œil dilaté.

Ⓑ En revanche, le diagnostic de la forme clinique, non ischémique ou ischémique, nécessite le plus souvent le recours à l'angiographie à la fluorescéine.

Les formes non ischémiques sont les plus fréquentes – les trois quarts environ de l'ensemble des OVCR. On peut les apparenter à une stase veineuse rétinienne. L'acuité visuelle est habituellement supérieure à 2/10^e, le réflexe pupillaire n'est pas modifié.

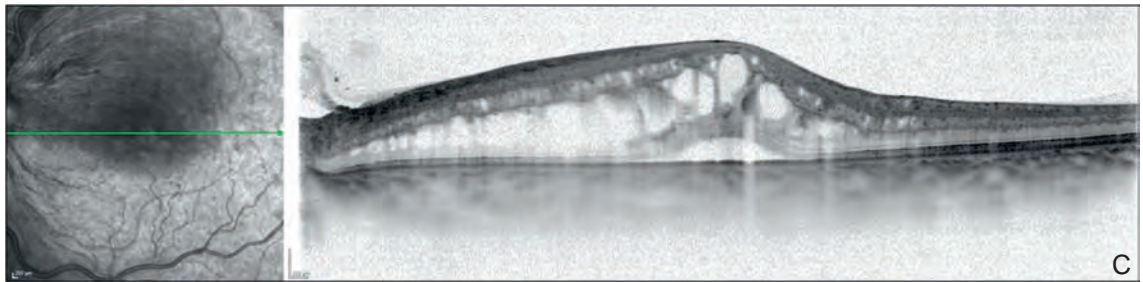
Au fond d'œil, les hémorragies ont une forme en flammèches (voir fig. 17.1), traduisant leur topographie dans les couches superficielles de la rétine, le long des fibres optiques. Il existe aussi souvent des hémorragies en taches. Les nodules cotonneux sont rares.



A



B



C

Fig. 17.1. Rétinographie couleur (A), angiographie à la fluorescéine (B) et OCT (C) d'une OVCR de forme non ischémique.

Dilatation et tortuosités veineuses, hémorragies en flammèches, hémorragies en taches disséminées. En angiographie (B), il n'y a pas de zones de non-perfusion étendues. En OCT (C), il existe un volumineux œdème maculaire.

En angiographie, il existe une importante dilatation veineuse associée à des dilatations capillaires ; les territoires d'ischémie rétinienne sont peu étendus.

Les formes ischémiques représentent environ un quart des OVCR. On peut les apparenter à un infarctissement hémorragique de la rétine. Le diagnostic de la forme ischémique d'une OVCR repose sur la présence de nombreux territoires rétinien non perfusés en angiographie à la fluorescéine (voir fig. 17.2).

C L'apparition d'une circulation collatérale adjacente au territoire occlus peut être observée plusieurs mois ou années après la survenue de l'occlusion et est un signe de chronicité.

B L'angiographie à la fluorescéine contribue à préciser la forme clinique de l'OBVR : forme non ischémique (voir fig. 17.5) ou forme ischémique (voir fig. 17.4), comme dans les OVCR. L'imagerie en OCT-angiographie peut également permettre d'évaluer la perfusion capillaire du territoire occlus et de définir la forme ischémique ou non de l'OBVR (fig. 17.6).

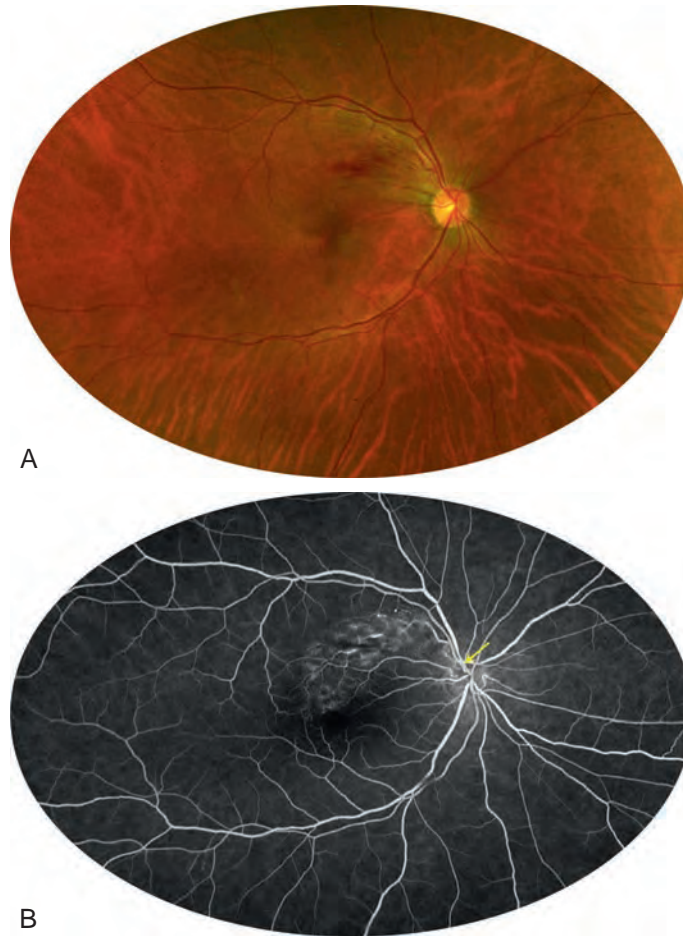


Fig. 17.5. OBVR de forme non ischémique.

A. La rétinothotographie montre la présence d'hémorragies en flammèche dans le territoire occlus. B. L'angiographie à la fluorescéine montre que le territoire de l'occlusion reste bien perfusé. Une OBVR survient au niveau d'un croisement artérioveineux (flèche jaune). Elle est la conséquence de la compression de la veine par la paroi épaissie d'une artère artérioscléreuse.

C. Évolution

1. Évolution favorable

B Dans la majorité des cas, l'évolution est spontanément favorable par reperméabilisation de la veine rétinienne ou par développement d'une circulation de suppléance permettant le drainage du territoire de l'OBVR par une veine rétinienne de voisinage.

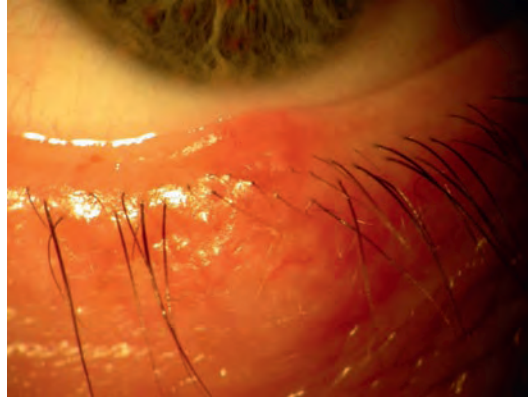


Fig. 18.10. Orgelet du bord libre inférieur.

H. Traitement de l'orgelet

Le traitement consiste en un collyre ou une pommade antibiotique pendant 8 jours. Dans les cas résistants au traitement ou dans les formes enkystées, l'incision au niveau du bord libre peut être nécessaire. Elle se pratique sous anesthésie locale en consultation externe.

I. Savoir suspecter une tumeur maligne palpébrale

B Les tumeurs bénignes les plus fréquentes sont le *papillome*, l'*hidrocyste* (kyste lacrymal) et les *xanthélasmas* (dépôts de cholestérol) (fig. 18.11).

Leur traitement chirurgical doit être le plus conservateur possible, ménageant en particulier le tarse et la bordure ciliaire.

Les tumeurs malignes les plus fréquentes des paupières sont des tumeurs épithéliales, en premier lieu le *carcinome basocellulaire* (fig. 18.12A–C), mais également le *carcinome épidermoïde* (fig. 18.13A, B), plus agressif avec un potentiel métastatique.

Les paupières peuvent également être le siège de tumeurs malignes non épithéliales : *mélanome malin* et *lymphome de MALT* (*mucosa-associated lymphoid tissue*; fig. 18.14).

Les signes de malignité d'une tumeur palpébrale sont les suivants :

- croissance rapide et continue ;
- hétérochromie ;
- envahissement des tissus ;
- perte de cils (madarose) ;
- pour le carcinome basocellulaire : nodule perlé et télangiectasies.

La prise en charge des tumeurs malignes des paupières exige l'avis d'une réunion de concertation pluridisciplinaire, et peut aller de l'exérèse avec simple surveillance (carcinome basocellulaire nodulaire enlevé en totalité) à l'association radio-chimiothérapie.

J. Savoir évoquer une paralysie du III et rechercher un anévrisme intracrânien sur un ptosis douloureux

A La survenue d'un ptosis de façon aiguë doit faire rechercher une pathologie vasculaire engageant le pronostic vital :

- paralysie du III (suspicion de rupture d'anévrisme) ;
- syndrome de Claude Bernard-Horner par lésion du sympathique cervical (suspicion de dissection carotidienne) (fig. 18.15).

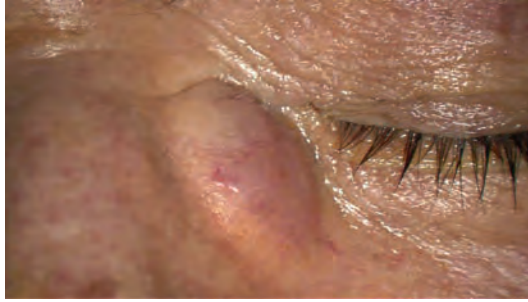


Fig. 18.14. Lymphome de MALT de l'angle interne.



Fig. 18.15. Syndrome de Claude-Bernard-Horner droit.

Myosis, ptosis et énoptalmie par lésion du sympathique cervical droit (traumatisme obstétrical par forceps).

K. Savoir suspecter une imperforation des voies lacrymales du nourrisson

B Les voies lacrymales sont physiologiquement non perméables à la naissance, et se perforent dans les premiers jours de vie avec les premières larmes.

Il arrive fréquemment qu'un larmoiement persiste pendant plusieurs semaines, uni- ou bilatéral. En cas de tuméfaction dans l'angle interne, de signes inflammatoires ou d'écoulement purulent, il faut prendre l'avis d'un ophtalmologiste à la recherche d'une dacryocystite (infection du sac lacrymal).

Lorsque le larmoiement est isolé, la prise en charge est un lavage par sérum physiologique avec antiseptiques pendant les épisodes de larmoiement.

Si le larmoiement persiste, on effectue un sondage sans anesthésie à partir de l'âge de 4 mois.

Points clés

- Il faut bien différencier orgelet (de cause infectieuse) et chalazion (de cause inflammatoire).
- **L'ectropion** est le plus souvent d'origine sénile; il peut également être secondaire à une paralysie du VII.
- Le ptosis est une affection souvent congénitale; devant un ptosis acquis d'apparition brutale, toujours penser à une paralysie du III secondaire à un anévrisme intracrânien (+++).
- Devant une plaie palpébrale même d'allure banale, toujours penser à rechercher des lésions associées : globe oculaire, muscle releveur de la paupière supérieure, voies lacrymales.

Hierarchisation des connaissances

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
B	Prévalence/épidémiologie	Connaître les principaux éléments épidémiologiques de la sclérose en plaques (SEP)	Prévalence 100 000 patients en France, ratio H/F < 1, facteurs génétiques et environnementaux
B	Éléments physiopathologiques	Connaître les principaux éléments physiopathologiques de la SEP	Démýélinisation/remýélinisation, atteinte axonale
A	Diagnostic positif	Citer les principaux symptômes révélateurs de la SEP	Sensitifs, visuels, plus rarement moteurs
A	Diagnostic positif	Connaître les signes de la névrite optique rétrobulbaire	
A	Définition	Savoir définir une poussée de la maladie	
A	Diagnostic positif	Connaître les principaux arguments du diagnostic de SEP	Dissémination dans le temps et dans l'espace
B	Diagnostic positif	Connaître les principaux diagnostics différentiels de la SEP	
B	Suivi et/ou pronostic	Connaître les différents modes évolutifs de la SEP	RR, SP, PP
B	Suivi et/ou pronostic	Connaître le pronostic général de la SEP	
A	Examens complémentaires	Connaître l'intérêt de la PL et des potentiels évoqués pour le diagnostic de SEP*	
B	Prise en charge	Connaître le traitement d'une poussée de SEP	
B	Suivi et/ou pronostic	Connaître les principales complications de la SEP	Spasticité, troubles urinaires, troubles sexuels, douleurs, fatigue, syndrome dépressif
B	Examens complémentaires	Indication des examens d'imagerie devant une suspicion de SEP	IRM crâne + moelle
B	Examens complémentaires	Connaître les critères diagnostiques de dissémination spatiale et temporelle	
B	Contenu multimédia	Exemple de SEP typique en IRM	
A	Diagnostic positif	Connaître les signes ophtalmologiques d'atteinte de la SEP : neuropathie optique, paralysies oculomotrices, nystagmus	
B	Examens complémentaires	Connaître le bilan ophtalmologique d'une NORB : acuité visuelle, champ visuel, PEV	
A	Identifier une urgence	Savoir qu'une NORB menace le pronostic visuel et est une urgence diagnostique	
B	Suivi et/ou pronostic	Connaître le potentiel évolutif d'une NORB	
B	Diagnostic positif	Distinguer une NORB d'une autre atteinte de BAV à FO normal	

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

La neuropathie optique – encore dénommée névrite optique ou névrite optique rétrobulbaire (NORB) – est une neuropathie optique inflammatoire démyélinisante ; elle est une des manifestations les plus fréquentes de la SEP, dont elle peut être inaugurale (20 % des cas).

I. Généralités

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

C Elle est le premier signe de la maladie dans un tiers des cas.

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

II. Signes oculaires

Les signes oculaires sont dominés par la névrite optique et les atteintes oculomotrices.


A. Neuropathie optique

1. Signes cliniques

A La neuropathie optique se manifeste typiquement par une baisse d'acuité visuelle rapidement progressive, sur quelques heures à quelques jours, importante, le plus souvent unilatérale. Son diagnostic est clinique.

Des douleurs rétro-oculaires sont très fréquentes, augmentées lors des mouvements oculaires ; elles accompagnent ou précèdent la survenue de la neuropathie optique. Ces douleurs sont un signe important d'orientation car elles évoquent le caractère inflammatoire de la neuropathie. Elles sont présentes dans 80 % des cas.

À l'examen :

- la baisse visuelle est d'importance variable, pouvant être inférieure à 1/10 ;
- un déficit pupillaire afférent (pupille de Marcus Gunn) du côté atteint est mis en évidence : l'éclairement alterné des pupilles, en obscurité, relève une dilatation paradoxale de la pupille du côté atteint (vidéo 10 ).

L'examen du fond d'œil est normal dans la grande majorité des cas ; une inflammation antérieure du nerf optique (papillite) se manifeste par un œdème papillaire non spécifique dans de rares cas.

C Une inflammation intraoculaire modérée, antérieure ou postérieure est possible mais rare également (5 %), et si celle-ci est présente, elle doit faire suspecter une cause infectieuse (syphilis) ou inflammatoire systémique (sarcoïdose) avant de l'attribuer à la SEP.

2. Examens complémentaires

B L'examen du champ visuel montre un scotome central ou cæcocentral (fig. 19.1 à 19.3) du côté de la NORB.

L'examen de la vision des couleurs montre classiquement une dyschromatopsie d'axe rouge-vert.

L'OCT peut retrouver un épaississement des fibres ganglionnaires péripapillaires en cas de névrite optique aiguë. Au stade séquellaire ou lors des SEP anciennes, on peut constater une perte de cette épaisseur des fibres ganglionnaires maculaires et péripapillaires (évolution vers une atrophie optique de degré variable).

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

3. Évolution

- A** L'évolution se fait vers la régression avec le plus souvent une bonne récupération visuelle, en environ 3 à 6 mois. **C** Après un premier épisode, la grande majorité des patients récupèrent une acuité visuelle normale. Toutefois, de nombreux patients se plaignent de troubles des contrastes ou des couleurs parfois persistants.
- A** Le principal risque après une névrite optique est celui d'une évolution vers une SEP, qui est globalement de l'ordre de 50 % après 15 ans d'évolution. Si l'IRM initiale est normale, ce risque est réduit à 25 %. Les patients porteurs d'une seule ou de plusieurs lésions encéphaliques à l'IRM ont un risque d'évolution vers la SEP dans environ 75 % des cas.
- C** À la phase chronique, ou après récupération visuelle, on peut observer un phénomène d'Uhthoff qui exprime la thermolabilité des axones démyélinisés ; elle se traduit lors de l'élévation de la température corporelle (par exemple effort physique, prise d'un bain chaud) par une baisse transitoire, réversible, de l'acuité visuelle.
- A** Une récurrence homo- ou controlatérale survient chez 30 % des patients.

4. Traitement

L'*Optic Neuritis Treatment Trial* (ONTT) a montré l'efficacité de la corticothérapie par voie intraveineuse à forte dose, qui accélère la récupération visuelle et retarde la survenue d'un second épisode, sans toutefois modifier le pronostic final.

Le traitement recommandé de la crise comporte une corticothérapie parentérale (en bolus, 1 g/jour par voie intraveineuse, pendant 3 à 5 jours), suivi parfois d'un relais oral court (11 jours). La corticothérapie orale seule est contre-indiquée en raison du risque accru de rechutes visuelles.

- C** La corticothérapie parentérale accélère la récupération visuelle, mais n'améliore pas le résultat visuel définitif, raison pour laquelle elle n'est pas obligatoire. Elle doit être discutée avec le patient, compte tenu des effets indésirables potentiels.
- A** En France, en cas de SEP avérée, un traitement de fond est instauré par les neurologues, s'agissant principalement :

- B** d'immunomodulateurs : interférons (Avonex®, Rebif®, Bétaféron®) acétate de glatiramère (Copaxone®) ;
 - ou d'autres traitements de deuxième ligne : natalizumab (Tisabri®), fingolimod (Gilenya®).

Ces immunomodulateurs sont contre-indiqués en cas de neuromyéélite de Devic. Dans ce cadre, la corticothérapie parentérale de la névrite optique est suivie d'un relais oral prolongé et souvent associée à un traitement immunosuppresseur (azathioprine, rituximab, mycophénolate).

5. Pronostic

Le pronostic fonctionnel de la névrite optique typique, idiopathique ou de la SEP, est le plus souvent favorable ; des séquelles visuelles sont possibles, notamment dans les formes sévères avec baisse d'acuité visuelle initiale profonde. L'acuité visuelle initiale est en effet le meilleur facteur prédictif de l'acuité visuelle finale.

6. Diagnostic différentiel

- A** C'est celui des autres neuropathies optiques, qui doivent être éliminées devant un tableau atypique (voir chapitre 7).

Autres névrites optiques démyélinisantes :

La *neuromyéélite optique* (NMO) ou *neuromyéélite de Devic* est une maladie inflammatoire du système nerveux central, différente de la SEP. **B** Elle atteint électivement les nerfs optiques (névrite optique) et la moelle épinière (myélite), et a un pronostic beaucoup plus réservé que la SEP. Ainsi, la prise en charge d'une neuromyéélite de Devic est très différente d'une SEP, d'où la nécessité de son diagnostic précoce. Dans ce cadre, la névrite optique est plus sévère, souvent bilatérale, parfois à bascule, se manifestant par une baisse visuelle profonde, d'installation rapide. Une myélite est souvent associée, concomitante ou non de la névrite optique. La plupart des patients souffrant de NMO portent des auto-anticorps sériques très spécifiques (auto-anticorps anti-aquaporine-4 ou anticorps anti-NMO), ayant une valeur pronostique de la maladie. Ils peuvent être initialement négatifs et devenir positifs ultérieurement. Un tableau similaire de neuromyéélite optique a été décrit chez des patients n'ayant pas de anticorps anti-NMO (AQP4) mais ayant des anti-MOG (*myelin oligodendrocyte ganglioside*).

A *Névrites optiques non démyélinisantes* : **B** de nombreuses maladies systémiques (lupus érythémateux disséminé, panartérite noueuse, maladie de Behçet, sarcoïdose) ou infections (maladie de Lyme, syphilis, tuberculose, famille des herpes virus) peuvent être responsables de névrites optiques non démyélinisantes.

B. Autres atteintes**1. Atteintes oculomotrices**

Il peut s'agir de toute atteinte oculomotrice, le plus souvent :

- **A** paralysies du VI, avec :
 - diplopie binoculaire,
 - convergence de l'œil atteint en position primaire,
 - déficit de l'abduction,
 - position compensatrice de la tête, tournée du côté de la paralysie oculomotrice ;
- paralysies internucléaires **C** (fig. 19.4) : l'ophtalmoplégie internucléaire est très évocatrice de SEP, surtout en cas de bilatéralité, et chez des patients jeunes. Elle est due à une atteinte du faisceau longitudinal médian qui assure le mouvement conjugué des globes oculaires en reliant le noyau du III et le noyau du VI :
 - l'œil atteint présente un déficit de l'adduction, alors que l'adduction des deux yeux est conservée lors de la convergence,
 - l'œil sain est atteint d'un nystagmus en position d'abduction extrême.
- **A** paralysies supranucléaires. **C** Rarement, des atteintes supranucléaires (syndrome de Parinaud) peuvent être observées au cours de la SEP.

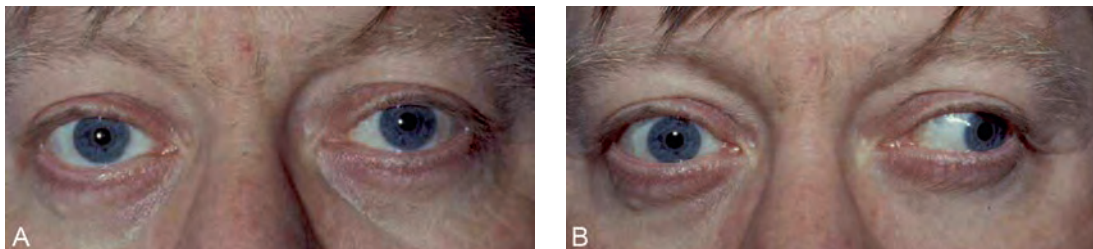


Fig. 19.4. Paralyse internucléaire.

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

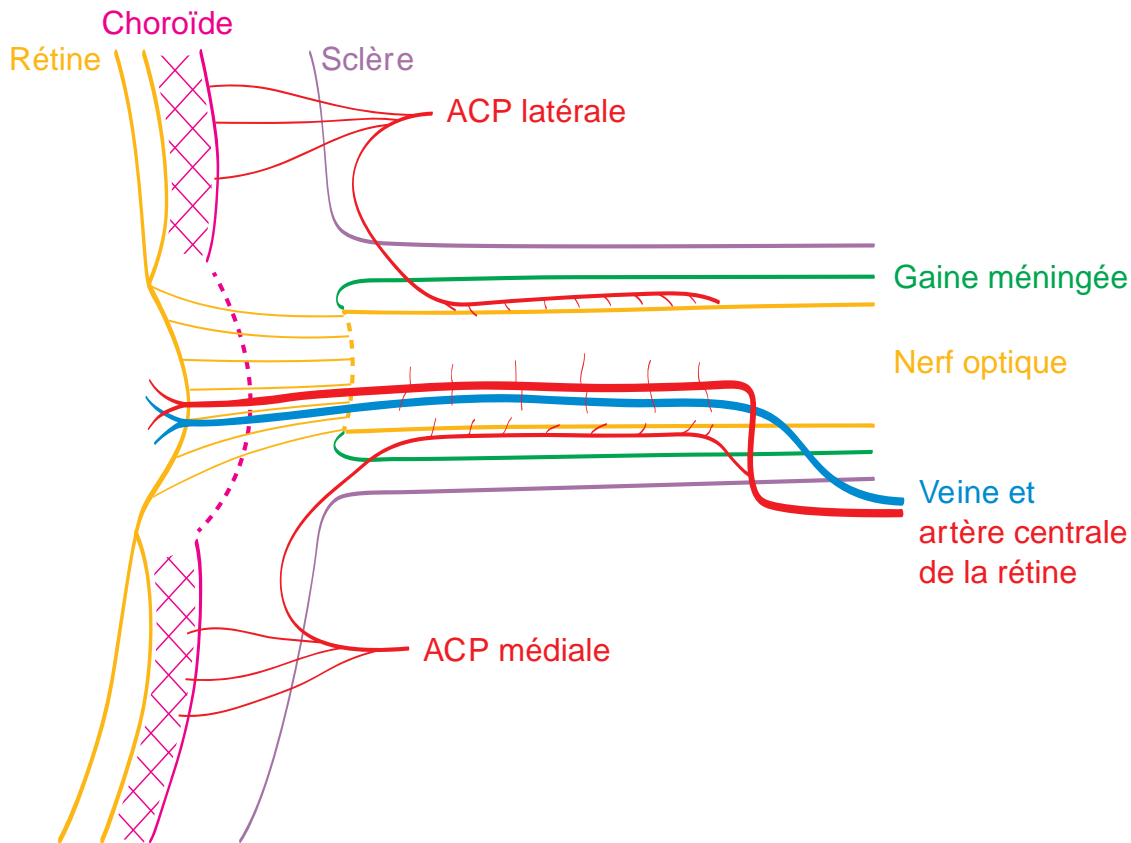


Fig. 20.1. Vascularisation du nerf optique.

ACP : artère ciliaire postérieure. Source : © Carole Fumat.

II. Étiologie

A La maladie de Horton ou artérite géantocellulaire (dans la NOIA artéritique) est la plus connue mais pas la plus fréquente des causes ; elle nécessite un diagnostic et une prise en charge en urgence. La neuropathie optique ischémique non artéritique est la plus fréquente des NOIA ; 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.

III. Diagnostic

Le diagnostic de NOIA est clinique.

A. 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.

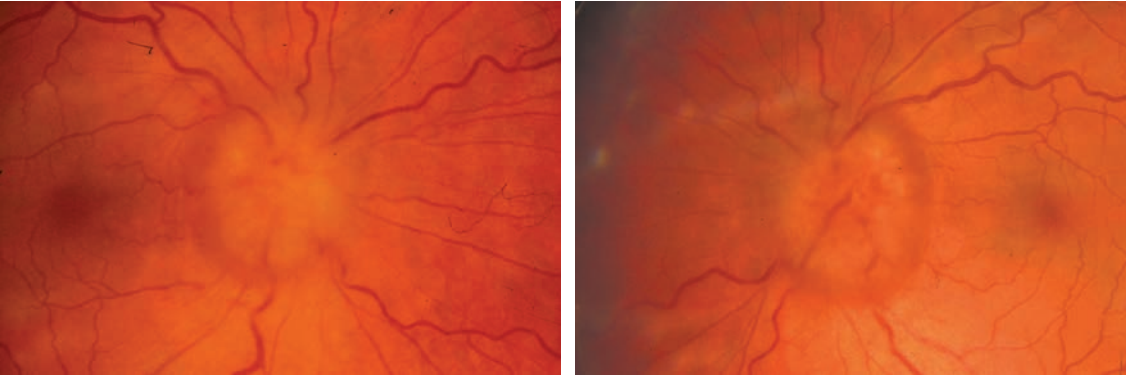


Fig. 20.4. A, B. Œdème papillaire de stase de l'hypertension intracrânienne. Œdème papillaire bilatéral, papilles de coloration normale, absence d'hémorragies.

C. Examens complémentaires

1. Angiographie fluorescéinique du fond d'œil

B L'angiographie du fond d'œil est utile dans le diagnostic étiologique pour mettre en évidence des signes d'ischémie choroïdienne associée (fig. 20.5) en faveur d'une origine artéri-tique (dans le cadre d'une maladie de Horton – voir plus loin). **C** 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 de maladie de Horton, 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.



Fig. 20.5. Angiographie à la fluorescéine dans une 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.

2. Tomographie en cohérence optique

B La tomographie en cohérence optique (OCT) permet de mesurer l'épaisseur de la rétine papillaire pour confirmer l'œdème papillaire et suivre l'évolution de l'œdème.

3. 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. 20.6).

📍 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.

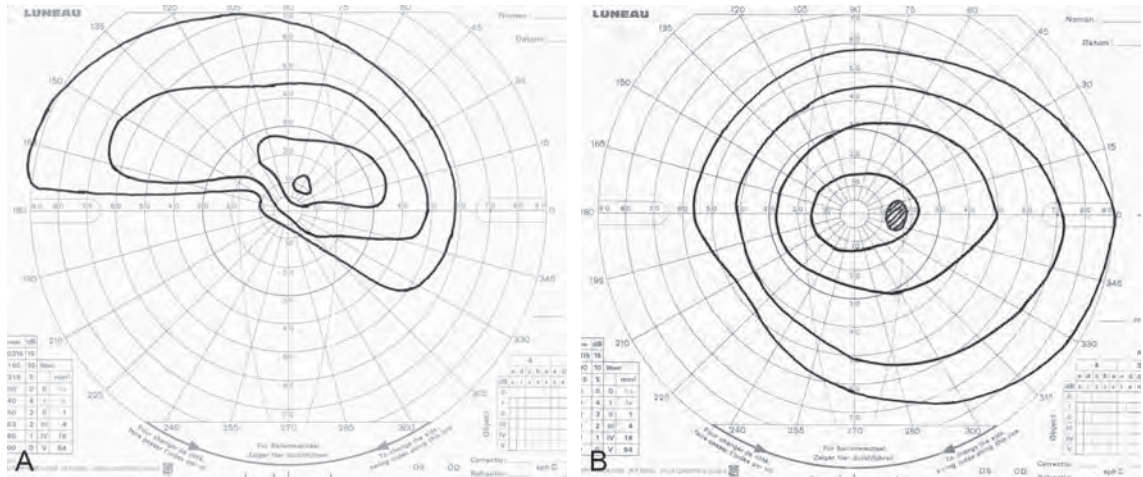


Fig. 20.6. Examen du champ visuel en périmétrie cinétique.

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

IV. Diagnostic étiologique

A. Maladie de Horton

Ⓐ Il est essentiel de reconnaître la maladie de Horton (NOIA artéritique) 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 donc rechercher systématiquement les arguments en faveur d'une maladie de Horton :

- *signes systémiques de la maladie :*
 - claudication intermittente de la mâchoire particulièrement évocatrice,
 - atteinte rhumatismale des ceintures (« rhizomélique »),
 - hypersensibilité du cuir chevelu (signe du peigne),
 - céphalées inhabituelles,
 - altération de l'état général,
 - fièvre prolongée,
 - modifications des artères temporales, indurées à la palpation.
- *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 (voir fig. 20.5), témoin d'une ischémie choroïdienne. L'association NOIA-ischémie choroïdienne est très évocatrice de la maladie de Horton ;

- *signes biologiques* : syndrome inflammatoire constant – élévation de la protéine C réactive (CRP). Une vitesse de sédimentation (VS) normale n'élimine pas une maladie de Horton ; la CRP peut être normalisée en cas de traitement anti-IL-6 (tocilizumab) ;
- *biopsie ou imagerie de l'artère temporale* :
 - la biopsie est la méthode diagnostique de référence pratiquée en cas de suspicion de maladie de Horton 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 épaissement de l'intima et une diminution de la taille de la lumière artérielle,
 - l'imagerie (épaississement hypo-échogène bilatéral des parois de l'artère temporale, signe du halo) 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,
 - la confirmation histologique ou par imagerie est indispensable pour justifier la corticothérapie prolongée.

B. La NOIA non artéritique

C'est la cause la plus fréquente des NOIA, **C** loin devant la maladie de Horton. **A** On parle de « NOIA non artéritique ». **C** Les facteurs étiologiques évoqués plus haut (voir « Étiologie ») doivent être recherchés par l'interrogatoire, un bilan clinique et paraclinique.

V. **C** 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 au décours d'une NOIA.

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

VI. Diagnostic différentiel

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

Le diagnostic différentiel comprend les autres causes d'œdème papillaire, notamment l'hypertension intracrânienne (HTIC). 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 HTIC.

C. Traitement de l'œdème maculaire

1. Injections intravitréennes d'anti-VEGF ou de corticoïdes

B Des injections d'anti-VEGF (ranibizumab, aflibercept) sont efficaces pour réduire l'œdème maculaire et maintenir ou améliorer l'acuité visuelle durant de nombreux mois. Ce traitement est indiqué en cas d'œdème atteignant le centre de la macula et associé à une baisse de l'acuité visuelle (fig. 21.16).

Des injections de dexaméthasone retard ont également un effet favorable sur l'œdème maculaire avec une durée de 3 à 4 mois, mais entraînent la formation d'une cataracte et un risque d'hypertonie oculaire dans 30 % des cas qui nécessiteront un traitement spécifique. Des injections intravitréennes d'acétonide de fluocinolone permettent de traiter des œdèmes maculaires chroniques avec une activité prolongée pendant 2 à 3 ans. Les complications d'hypertonie oculaire parfois sévères sont toutefois à prendre en compte dans le choix du traitement.

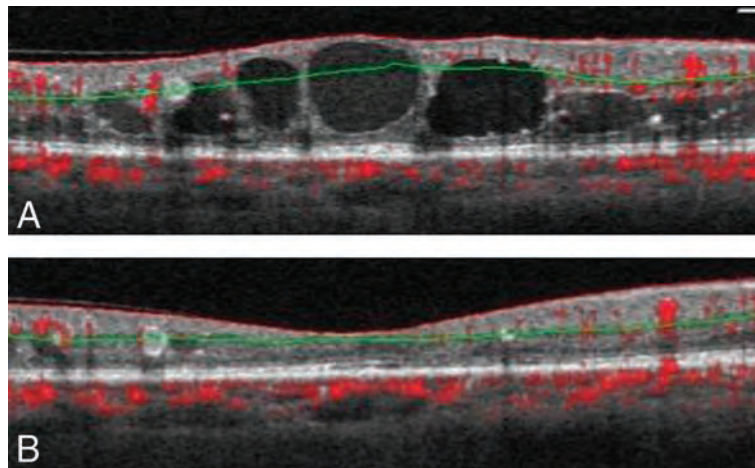


Fig. 21.16. Œdème maculaire cystoïde avant traitement (A) et 1 mois après injection intravitréenne d'anti-VEGF (B).

Noter la disparition des espaces microkystiques et le retour à un profil maculaire proche de la normale.

2. Traitement par photocoagulation au laser de la maculopathie diabétique

B La photocoagulation au laser consiste à appliquer de façon localisée et non confluyente des impacts de laser en regard des zones rétiniennes épaissies dans la région maculaire en épargnant les 1500 μ centraux. **C** Dans l'œdème maculaire diabétique, le laser est en pratique réservé au traitement des foyers d'œdème maculaire focal qui génèrent une accumulation d'exsudats lipidiques ou une accumulation de liquide dans le centre de la macula. Il est parfois intéressant de repérer des macroanévrismes diffusants responsables d'une composante focale. Le macroanévrisme, repéré par angiographie au vert d'indocyanine, est alors traité par des impacts directs de laser (fig. 21.17A, B). Contrairement à la photocoagulation panrétinienne, une seule séance (voire deux au maximum) est effectuée (fig. 21.18 et fig. 21.19).

Le traitement de la rétinopathie diabétique repose sur la destruction des zones d'ischémie à partir du stade de rétinopathie diabétique proliférante pour limiter l'extension de la néovascularisation. Le traitement laser reste à ce jour le seul traitement définitif de l'ischémie rétinienne, même si les anti-VEGF semblent limiter l'évolution de la néovascularisation tant qu'ils sont injectés. Le traitement de l'œdème maculaire passe avant tout par les injections intravitréennes d'anti-VEGF ou de corticoïdes et de façon plus rare par le laser maculaire.

- 314 – Prévention des risques liés au tabac; 328 – Annonce d'une maladie chronique; 339 – Prescrire un arrêt de travail; 352 – Expliquer un traitement au patient (adulte/enfant/adolescent) : l'orbitopathie dysthyroïdienne est une maladie chronique, potentiellement invalidante par les complications oculaires. Cette maladie est favorisée par le tabagisme. Le traitement dure plusieurs années.

Hierarchisation des connaissances

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Définition	Définitions de l'hyperthyroïdie et de la thyrotoxicose	
B	Prévalence, épidémiologie	Connaître la prévalence de l'hyperthyroïdie	
A	Diagnostic positif	Connaître les signes cliniques d'une hyperthyroïdie	Notamment les signes ophtalmologiques
A	Identifier une urgence	Connaître les signes cliniques évocateurs d'une crise aiguë thyrotoxique*	
B	Diagnostic positif	Connaître les complications possibles de l'ophtalmopathie dysthyroïdienne : neuropathie optique compressive, kératite d'exposition	
A	Diagnostic positif	Connaître l'interprétation des dosages hormonaux	
B	Diagnostic positif	Connaître les signes biologiques spécifiques (anticorps antirécepteurs de TSH) et non spécifiques	
B	Examens complémentaires	Indications de la scintigraphie thyroïdienne et de l'échographie*	Diagnostic étiologique des hyperthyroïdies
A	Étiologies	Connaître les trois étiologies les plus fréquentes d'hyperthyroïdie*	
A	Diagnostic positif	Connaître les critères diagnostiques d'une maladie de Basedow	
A	Diagnostic positif	Connaître les critères diagnostiques d'un nodule hypersécrétant*	
B	Diagnostic positif	Connaître les critères diagnostiques d'une hyperthyroïdie iatrogène*	
B	Prise en charge	Connaître les principes de la prise en charge thérapeutique d'une hyperthyroïdie*	

I. Généralités

A Le mot orbitopathie est plus juste que le mot ophtalmopathie car il s'agit d'une atteinte de l'orbite (muscles oculomoteurs et graisse orbitaire). Dans la très grande majorité des cas, l'orbitopathie complique une maladie de Basedow (appelée maladie de Grave ou *Grave's disease* dans les pays anglo-saxons). L'atteinte de l'orbite peut aussi s'inscrire, plus rarement, dans le cadre d'une thyroïdite auto-immune de Hashimoto.

La maladie de Basedow est la première cause d'hyperthyroïdie et elle est 5 fois plus fréquente chez la femme. Il s'agit d'une maladie auto-immune due à la production d'auto-anticorps anti-récepteur à la *thyroid stimulating hormone* (TSH) qui stimulent la thyroïde, mais agissent également sur les muscles oculomoteurs et la graisse orbitaire, augmentant ainsi leurs volumes. L'atteinte orbitaire survient chez 25 % des patients qui ont une maladie de Basedow; en d'autres termes, 75 % des patients atteints d'une maladie de Basedow n'auront jamais d'orbitopathie. L'orbitopathie est bilatérale dans 75 % des cas. Elle survient quasi en même temps

que l'hyperthyroïdie dans 80 % des cas. Dans 10 % des cas, l'atteinte orbitaire la précède, et dans 10 % des cas, elle apparaît plus tard, alors que le patient est déjà traité pour sa maladie thyroïdienne. Il est donc important d'informer ces patients des premiers symptômes oculaires afin que leur éventuelle apparition les conduise à consulter rapidement.

II. Manifestations cliniques générales de thyrotoxicose

Voir cours d'endocrinologie.

III. Classification

- A** Il existe deux classifications à connaître :
- la première est la classification NOSPECS (*No signs or symptoms, Only signs of lid retraction and stare, Soft tissues involvement, Proptosis of 3 mm or greater, Extraocular muscle involvement, Corneal involvement and sight loss, Secondary optic nerve disease*) qui grade la gravité (tableau 22.1) ;
 - la seconde est la classification CAS (*Clinical Activity Score*) qui grade l'activité inflammatoire (encadré 22.1) et nous oriente sur l'intérêt d'un traitement anti-inflammatoire.

Tableau 22.1. Classification NOSPECS*.

	0	1 (1 point)	2 (2 points)	3 (3 points)
1. Aucun signe				
2. Signes palpébraux				
3. Atteinte des tissus mous	Non	Minime	Modérée	Importante
4. Exophtalmie (Hertel)	< 17 mm	17–22,5	23–25	> 25 mm
5. Trouble oculomoteur	Aucune gêne	Gêne rare	Gêne fréquente	Gêne permanente
6. Kératite	Non	Kératite ponctuée	Ulcère	Nécrose
7. Neuropathie compressive	Non	AV = 0,63–0,5	AV = 0,4–0,1	AV < 0,1

AV : acuité visuelle ; NOSPECS : *No signs or symptoms, Only signs of lid retraction and stare, Soft tissues involvement, Proptosis of 3 mm or greater, Extraocular muscle involvement, Corneal involvement and sight loss, Secondary optic nerve disease.*

*Le total des scores est le score global : < 3 = discrète, 3–5 = modérée, > 5 = grave.

Encadré 22.1

Clinical Activity Score (CAS) selon l'European Group on Graves' Orbitopathy

Inflammation orbitaire si ≥ 3 points (chaque signe clinique observé compte pour 1 point).

- Douleurs spontanées rétro-oculaires
- Douleurs lors des mouvements oculaires
- Rougeur de la paupière (pseudo-blépharite)
- Rougeur de la conjonctive
- Chémosis
- Œdème de la paupière
- Œdème de la caroncule et/ou du repli semi-lunaire

VI. Examens complémentaires

A L'hyperthyroïdie est confirmée par un dosage de la TSH effondré. L'élévation de la T_4 libre ou de la T_3 libre permet d'apprécier l'importance de la thyrotoxicose. La mesure des anticorps antirécepteur de la TSH a un intérêt, tout en sachant que le titre initial n'a pas d'intérêt pronostique.

L'imagerie est essentielle pour mieux comprendre le mécanisme de l'orbitopathie. Le scanner et l'IRM sont complémentaires. Ils pourront conforter le diagnostic d'exophtalmie, son type (musculaire et/ou graisseux) et objectiver les rapports entre les nerfs optiques et les muscles à l'apex orbitaire.

B L'appréciation de la neuropathie optique se fait par l'examen des pupilles (recherche d'un déficit pupillaire afférent), du champ visuel, de la vision des couleurs et des potentiels évoqués visuels.

VII. Diagnostics différentiels

C Dans 75 %, l'orbitopathie dysthyroïdienne est bilatérale. Le diagnostic différentiel est la myopie forte.

Dans 25 %, l'orbitopathie est unilatérale. Les diagnostic différentiels sont donc les autres causes d'exophtalmie unilatérales : l'infection orbitaire, les fistules artériocaverneuses, les tumeurs et les orbitopathies inflammatoires. L'examen clinique et l'imagerie permettent de les différencier.

VIII. Traitement de l'orbitopathie

A. Traitement médical

B Le traitement de la thyrotoxicose (voir cours d'endocrinologie) est essentiel dans la prise en charge de l'orbitopathie. Le traitement par l'iode radioactif (Iradthérapie) peut aggraver ou induire l'orbitopathie dysthyroïdienne.

L'arrêt du tabac est essentiel car il est fortement impliqué dans la physiopathogénie de cette maladie et l'aggrave.

Les traitements oculaires locaux consistent à améliorer la symptomatologie de ces patients, qui se plaignent de troubles de la surface oculaire (picotements, brûlures) secondaires à la rétraction de la paupière supérieure, de l'exophtalmie et d'un moindre clignement. Un traitement par des substituts lacrymaux (larmes, gels, etc.) est donc très utile chez ces patients.

Le traitement par sélénium peut être utile aussi dans les formes modérées.

En cas de diplopie avec un trouble oculomoteur modéré, on propose des prismes.

B. Quand proposer un traitement anti-inflammatoire ?

B Un traitement anti-inflammatoire est indiqué quand il y a une inflammation. Pour avaliser ce traitement, on utilise le CAS (voir encadré 22.1). On propose un traitement anti-inflammatoire quand le score est supérieur ou égal à 3 (fig. 22.8). On propose en premier lieu, en l'absence de contre-indication, des bolus de méthylprednisolone tous les 15 jours pendant 3 mois. La radiothérapie externe peut également être proposée dans les cas corticorésistants. Son effet est moins rapide que la corticothérapie.

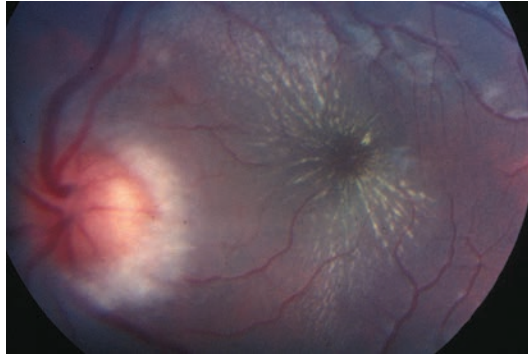


Fig. 23.4. Rétinopathie hypertensive maligne : œdème papillaire et exsudats profonds formant une étoile maculaire.

petite taille, blanches, superficielles, d'aspect duveteux et à contours flous. Ils régressent en 3 à 4 semaines avec le traitement de l'HTA (voir fig. 23.3).

Tous ces signes, non spécifiques lorsqu'ils sont isolés, sont très évocateurs d'HTA lorsqu'ils sont associés. Ils sont facilement identifiables, mais ne s'accompagnent habituellement pas de diminution d'acuité visuelle. Malgré la présence d'exsudats maculaires, un œdème maculaire symptomatique avec baisse d'acuité visuelle est rare.

IV. Choroïdopathie hypertensive

A Les vaisseaux choroïdiens sont dépourvus de mécanisme d'autorégulation mais subissent une vasoconstriction dépendante du système nerveux sympathique en présence d'une HTA maligne et/ou d'une prééclampsie : des occlusions de la choriocapillaire peuvent apparaître, responsables d'une ischémie et d'une nécrose de l'*épithélium pigmentaire*.

C À la phase aiguë, ces lésions sont profondes et blanchâtres au fond d'œil ; elles cicatrisent en laissant de petites taches pigmentées profondes (*taches d'Elschnig*).

Les formes les plus sévères de la choroïdopathie hypertensive avec ischémie choroïdienne étendue s'accompagnent d'un décollement de rétine exsudatif du pôle postérieur, responsable d'une baisse d'acuité visuelle. On peut en rapprocher les décollements de rétine exsudatifs de la *prééclampsie*, qui relèvent des mêmes altérations choroïdiennes. Avec le traitement de l'HTA, le décollement de rétine exsudatif se réapplique et l'acuité visuelle se normalise le plus souvent.

V. Neuropathie optique hypertensive

A L'*œdème papillaire* (OP) est l'élément principal du dernier stade de la classification de la rétinopathie hypertensive (voir fig. 23.4). **C** Il est dû à une HTA sévère ou à une élévation rapide et importante de la PA. Sa présence, en association avec des valeurs élevées de la PA diastolique (> 130 mmHg), permet de poser le diagnostic d'HTA maligne. La caractéristique sémiologique de l'OP est l'apparition d'un flou des bords de la papille (impossibilité d'en définir exactement les limites). Celle-ci est hyperhémiee. L'OP peut être entouré d'hémorragies en flammèches et d'exsudats secs péripapillaires ou associé à des exsudats secs maculaires formant une étoile maculaire.