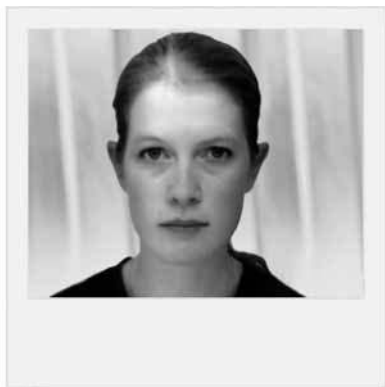


MISES AU POINT INTERACTIVES

L'OACR en pratique : quel bilan, quel pronostic, quel traitement ?



→ **P. LALLEMAND, D. GAUCHER**
Service d'Ophtalmologie, CHRU,
STRASBOURG.

L'OACR est une pathologie rare en pratique courante. Son incidence est de 1/10 000/an. Cependant, elle nécessite une prise en charge urgente, compte tenu du risque vital lié à une étiologie embolique, du risque de bilatéralisation lié à une étiologie artéritique, et enfin de la très courte fenêtre thérapeutique.

Rappels anatomiques et physiopathologiques

La vascularisation artérielle rétinienne est de type termino-terminale. Toute occlusion de l'artère centrale de la rétine ou de ses branches entraîne une ischémie d'aval irréversible des couches internes de la rétine.

Cependant, la présence d'une artère cilio-rétinienne constitue une variation anatomique qui peut améliorer le pronostic fonctionnel. En effet, elle est issue des artères ciliaires courtes postérieures et vascularise une partie variable de la rétine interne située en interpapillomaculaire, zone alors épargnée en cas d'OACR. Elle vascularise hélas rarement la fovéola. En angiographie à la fluorescéine, l'artère cilio-rétinienne se remplit de façon hyperprécoce, en même temps que le remplissage choroidien, avant l'artère centrale. On la retrouve dans 30 % des yeux, et elle vascularise la macula dans 20 % des cas [1].

On distingue 4 mécanismes dans la survenue d'une OACR :

- l'embolie d'origine carotidienne ou cardiaque est la plus fréquente en pratique. Il s'agit d'une urgence vasculaire, au même titre qu'un AVC. Le risque d'embolie associé dans la circulation cérébrale est élevé ;
- l'étiologie artéritique est par ailleurs plus rare (5 % des OACR) mais la mise en place du traitement est urgente pour éviter une bilatéralisation ;
- la cause locale compressive ;
- les troubles de coagulation.

Les deux derniers mécanismes peuvent être à l'origine d'une OACR.

Clinique

Il faut rechercher une OACR devant une acuité visuelle effondrée de façon brutale et indolore, d'autant plus qu'il s'agit d'un patient ayant des facteurs de

risque cardiovasculaires. La prévalence du diabète, d'hypertension artérielle, de cardiopathie ischémique, d'accident vasculaire cérébral et d'accident ischémique transitoire est significativement plus élevée en cas d'OACR que dans la population générale du même âge [2].

Dans 30 % des cas, l'acuité visuelle est chiffrable. Mais le plus souvent, la vision est limitée à une perception lumineuse, avec un déficit pupillaire afférent relatif. Dans l'OACR d'origine embolique, 50 % des patients voient bouger la main, l'acuité visuelle est encore plus basse dans l'OACR artéritique.

Au FO, le tableau classique associe une macula rouge cerise, un courant granulaire dans les vaisseaux, une colonne sanguine segmentée (**fig. 1**). L'œdème



FIG. 1 : Au FO, le ralentissement circulatoire est visible du fait du courant granulaire artériel et de la colonne sanguine segmentée (flèches). La fovéola est relativement préservée de l'ischémie car elle ne présente pas de couche cellulaire interne et reste oxygénée par la choroïde, d'où son aspect typique rouge cerise par contraste avec l'œdème.

ischémique des cellules ganglionnaires rétiniennes donne un aspect blanc "laiteux" de la rétine (**fig. 2**). La fovéa, quant à elle, est dépourvue de cellules ganglionnaires, elle apparaît donc rouge par contraste avec l'œdème cellulaire adjacent.

Lorsqu'il existe une artère cilioretinienne, son territoire de vascularisation reste normalement coloré, ce qui contraste avec le reste de la rétine ischémique blanchâtre (**fig. 2**)

Il peut arriver qu'on retrouve un ou plusieurs embolies (20 % des cas) qui, en fonction de leur composition physico-chimique, sont plus ou moins réfringents. 75 % sont des embolies de cholestérol, ils sont brillants, réfringents, 10 % sont du matériel calcifié, blanchâtres. 15 % sont fibrinoplaquettaires, ils sont allongés, grisâtres [4, 6]. Il est fréquent que l'embolie migre ou disparaisse.

La présence de drusen de la papille, de boucles artérielles prépapillaires, de macroanévrisme artériel est à noter et peut constituer une cause locale compressive d'OACR. Cette présence n'exclut néanmoins pas la recherche des causes emboliques ou artéritiques.

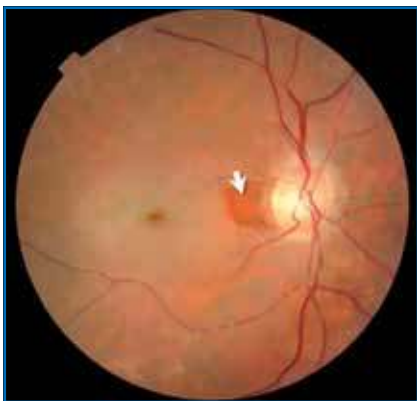


FIG. 2 : L'œdème rétinien donne un aspect blanc laiteux diffus dans le territoire vascularisé par l'artère centrale de la rétine. Dans 30 % des cas, il existe une artère d'origine ciliaire qui perfuse un territoire interpapillomaculaire plus ou moins étendu (artère cilioretinienne). Ce territoire garde alors une coloration normale (flèche).

Examens complémentaires

Le bilan réalisé en urgence en ophtalmologie doit comporter une angiographie à la fluorescéine. L'imprégnation artérielle retardée supérieure à 15 secondes est constante en cas d'OACR. Il peut y avoir un arrêt complet ou un ralentissement de la circulation artérielle, puis une

reperméabilisation de l'artère (**fig. 3**). En cas d'artère cilioretinienne perméable, il peut exister une épargne maculaire. Dans les occlusions de branche artérielle, l'arrêt du colorant se trouve au niveau de l'embolie vasculaire.

Un OCT maculaire n'est pas nécessaire au diagnostic mais donne des rensei-

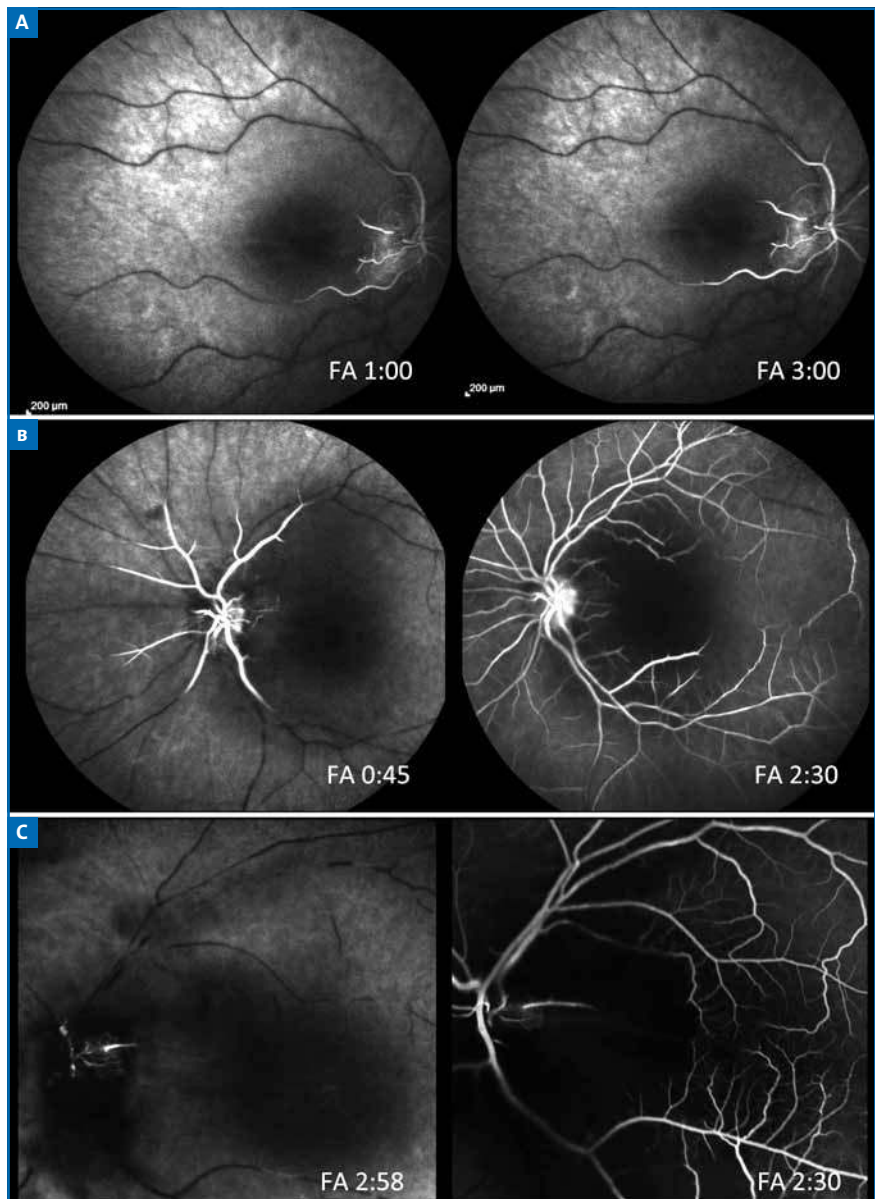


FIG. 3 : Occlusion de branche artérielle rétinienne. Le territoire œdémateux est limité à celui de la branche occluse (A). Elle n'est jamais de cause artéritique, mais le plus souvent embolique. Chez le sujet jeune, il faut penser au syndrome de Susac, surtout si les occlusions sont segmentaires (B).

MISES AU POINT INTERACTIVES

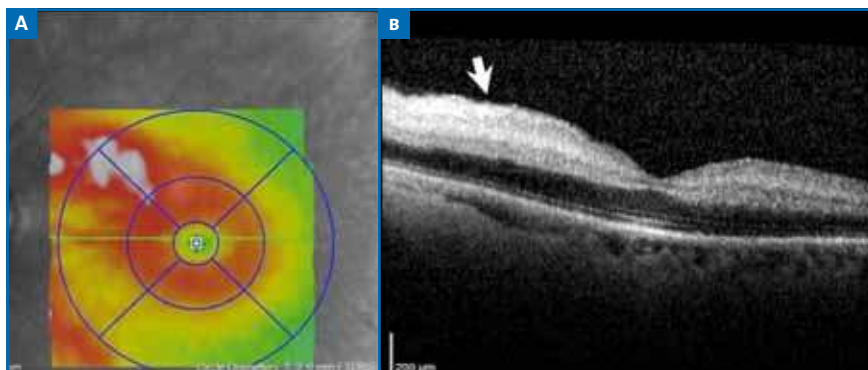


FIG. 4 : Plusieurs types d'occlusion artérielle sont décrits en angiographie : un arrêt quasi total du colorant (A) ou un ralentissement circulatoire (B). En règle générale, on observe une reperfusion artérielle en une semaine.

gnements utiles sur l'état rétinien. A la phase aiguë, l'œdème rétinien est révélé par une hyperreflectivité des couches internes de la rétine (**fig. 4**). Au stade cicatriciel, on note une atrophie rétinienne, marquée par une diminution de l'épaisseur des couches externes, mesurable au *mapping*.

Le bilan ophtalmologique ne doit pas retarder le bilan général.

L'urgence est d'éliminer une cause embolique responsable de 80 % des OACR. On réalise alors un écho-Doppler des troncs supra-aortiques, à la recherche de plaques d'athérome carotidien (plus que le degré de sténose carotidienne) à l'origine de micro-embolies dans la circulation réti-

nienne. L'ECG permet de diagnostiquer une cardiopathie rythmique emboligène, dont le traitement anticoagulant est urgent. L'échographie cardiaque transthoracique ou transœsophagienne recherche une valvulopathie, une endocardite, un thrombus, une malformation.

Par ailleurs, on réalise un bilan sanguin, à la recherche de syndrome inflammatoire. La VS et la CRP normales éliminent la maladie de Horton, à l'origine de moins de 5 % des OACR.

On rappelle que l'artérite de Horton touche les artères de moyen et gros calibres, donc ne peut pas être en cause dans une occlusion de branche de l'artère centrale de la rétine (**fig. 5**). Elle peut

en revanche provoquer une occlusion de l'artère centrale et des artères ciliaires courtes postérieures, donc d'une artère ciliorétinienne (**fig. 6**) [2].

De façon systématique, devant un sujet jeune, on recherche une maladie de Wegener, un lupus, une maladie de Behçet, de Lyme, ainsi qu'une thrombophilie. Le déficit en protéine C activée, l'anticoagulant circulant lupique, les anticorps antiphospholipides et l'hyperhomocystéinémie ont été mis en cause dans des cas d'OACR, mais pas la mutation du facteur V Leyden ni celle du gène de la prothrombine.

Une consultation de médecine interne est recommandée pour les sujets jeunes.

En marge de ces tableaux classiques, il faut penser au syndrome de Susac ou SICRET syndrome (*small infarctions of cochlear and encephalic tissue*), devant une personne jeune avec des occlusions de branches non emboliques, segmentaires, récidivantes, espacées dans le temps et au niveau des territoires rétiens atteints (**fig. 5**). Ces patients ont aussi une surdité de perception et parfois une encéphalopathie avec des atteintes du corps calleux typiques en IRM.

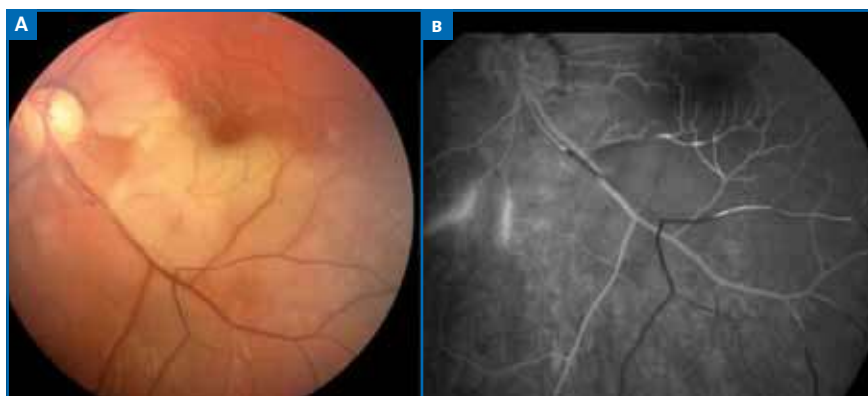


FIG. 5 : En OCT, à la phase aiguë de l'occlusion artérielle, on observe un épaississement des couches internes rétiniennes (A) et une hyperreflectivité (B), qui correspondent à l'œdème intracellulaire des cellules ganglionnaires.

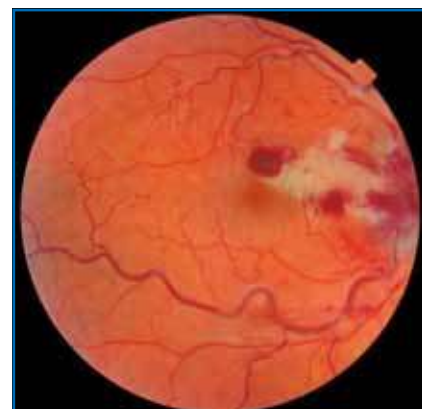


FIG. 6 : L'occlusion d'une artère ciliorétinienne doit évoquer une maladie de Horton, du fait de sa prédisposition pour le territoire artériel ciliaire postérieur. Dans ce cas, il s'agissait d'une occlusion d'une artère ciliorétinienne associée à une occlusion de la veine centrale de la rétine.

De même, les causes rares décrites dans la littérature rassemblent la périartérite noueuse, le syndrome de Churg et Strauss, la sarcoïdose, la drépanocytose, la dissection carotidienne, l'anévrisme de la carotide interne, le SIDA, la leucémie, les lymphomes, les contraceptifs oraux, l'*incontinentia pigmenti*, la maladie de Fabry, la maladie des griffes du chat, l'OACR postopératoire, l'anesthésie péribulbaire, la morsure de serpent.

Pronostic

Le pronostic visuel de l'OACR est presque toujours défavorable. Dans plus de 70 % des cas, l'acuité visuelle est inférieure à 1/20°. Cependant, des études ont montré que dans 22 % des cas d'OACR d'origine embolique, l'AV s'améliore dans les 7 premiers jours, alors qu'elle reste inchangée dans l'OACR d'origine artéritique. Il faut donc tenir compte de cette évolution naturelle dans l'évaluation des traitements entrepris.

La survenue de néovaisseaux iriens et d'un glaucome néovasculaire est rare (2,5 % des cas). En effet, la sécrétion de facteurs de croissance est provoquée par une ischémie chronique, ce qui n'est pas le cas dans l'OACR.

Le plus souvent, il existe une reperfusion artérielle en moins de 8 jours, et une régression de l'œdème rétinien en 4 à 6 semaines.

Les seules formes cliniques favorables sont l'occlusion d'une branche artérielle épargnant la macula, ou la présence d'une artère ciliariétinienne irriguant la fovéola.

Le pronostic vital est lié au risque d'AVC dans le cadre d'une cause embolique.

Thérapeutique

Le traitement est décevant, aucune mesure n'a prouvé son efficacité. En effet, les lésions rétinienues irréversibles apparaissent dès 90 minutes d'occlusion artérielle; la fenêtre thérapeutique est donc si étroite qu'il est souvent trop tard pour qu'un traitement efficace soit entrepris. Certains affirment que tout traitement entrepris après 4 heures d'occlusion artérielle n'a aucun fondement scientifique [5].

Localement, on peut tenter d'hypoténiser le globe afin de favoriser le flux sanguin, par des perfusions d'acétazolamide, et des massages oculaires pour mobiliser l'embolie. L'oxygénothérapie normo- ou hyperbare est parfois pratiquée.

Enfin, dans le cadre d'une "filiale thrombolyse", en collaboration avec les neurologues vasculaires, voire les neuroradiologues, on peut tenter une thrombolyse IV si 6 heures ne se sont pas écoulées depuis le début des symptômes. La thrombolyse in situ par cathétérisme de l'artère ophtalmique est également proposée dans quelques centres spécialisés. Cette dernière technique est associée à un risque d'accident ischémique dans le territoire carotidien cathétérisé. Notons que les traitements thrombolytiques ne peuvent avoir d'action, en théorie, que sur les embolies fibrinoplaquettaires et non sur les embolies cholestéroliques les plus fréquents.

Ainsi, l'OACR doit être prise en charge comme un accident vasculaire cérébral à la phase aiguë, avec pour objectifs d'une part la reperfusion précoce, et d'autre part l'institution d'une prévention secondaire [3]. Il faut noter qu'à l'heure actuelle, aucun traitement n'a fait la

preuve d'une efficacité, et le bénéfice des thrombolyse in situ reste discuté.

De façon anecdotique, des tentatives d'embolectomie par voie de vitrectomie ont été réalisées de façon hyperprécoce, avec des résultats encourageants.

Conclusion

La prise en charge de l'OACR est multidisciplinaire, avec une nécessaire collaboration avec la neurologie, la radiologie, la cardiologie et la médecine interne. Le bilan étiologique est fondamental en prévention secondaire. La faible efficacité thérapeutique est liée à une très courte fenêtre thérapeutique.

Bibliographie

1. HAYREH SS. Acute retinal arterial occlusive disorders, *Prog Retin Eye Res*, 2011; 30: 359-394.
2. HAYREH SS, PODHAJSKY PA, ZIMMERMAN MB. Retinal artery occlusion: associated systemic and ophthalmic abnormalities. *Ophthalmology*, 2009; 116: 1928-1936.
3. CUGATI S, LEE AW. Treatment options for central retinal artery occlusion. *Curr Treat Options Neurol*, 2013; 15: 63-77.
4. ARRUGA J, SANDERS MD. Ophthalmologic findings in 70 patients with evidence of retinal embolism. *Ophthalmology*, 1982; 89: 1336-1347.
5. HAYREH SS. Intra-arterial thrombolysis for central retinal artery occlusion. *Br J Ophthalmol*, 2008; 92: 585-587.
6. WOLFF B. Occlusions artérielles rétinienues. Encyclopédie médico-chirurgicale. 2012.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.