QUESTIONS FLASH

Savoir interpréter un OCT en cas d'œdème maculaire (diabète et occlusion veineuse)

F. FAJNKUCHEN
Centre d'Imagerie et de Laser, PARIS.
Hôpital Avicenne, BOBIGNY.

L'arrivée de nouveaux traitements dans la maculopathie diabétique et dans l'occlusion veineuse rend plus que jamais incontournable la place de l'OCT dans l'évaluation de l'œdème maculaire (OM). Quelles sont les réponses que peut nous apporter l'OCT en cas de suspicion d'OM ?

Confirmation du diagnostic

L'apparition en 1991 de l'OCT a révolutionné la manière dont nous explorons l'œdème maculaire. Cet appareil s'est rapidement imposé comme la méthode objective de référence dans le diagnostic et le suivi de l'OM. L'examen du fond d'œil ne nous donnait jusque-là qu'une évaluation subjective de l'œdème, l'angiographie donnant, de son côté, des informations essentiellement sur le degré de diffusion vasculaire. L'OCT autorise le diagnostic positif d'OM et permet d'éliminer ce qui n'est pas un œdème (***fig. 1***).

Evaluation de la sévérité de l'œdème

L'estimation de la sévérité de l'œdème repose :
– sur une mesure chiffrée de son importance (approche quantitative),
– sur l'appréciation de la localisation de l'OM par rapport au centre de la macula (approche topographique),
– sur la détermination de la nature des lésions rétiniennes (approche qualitative).

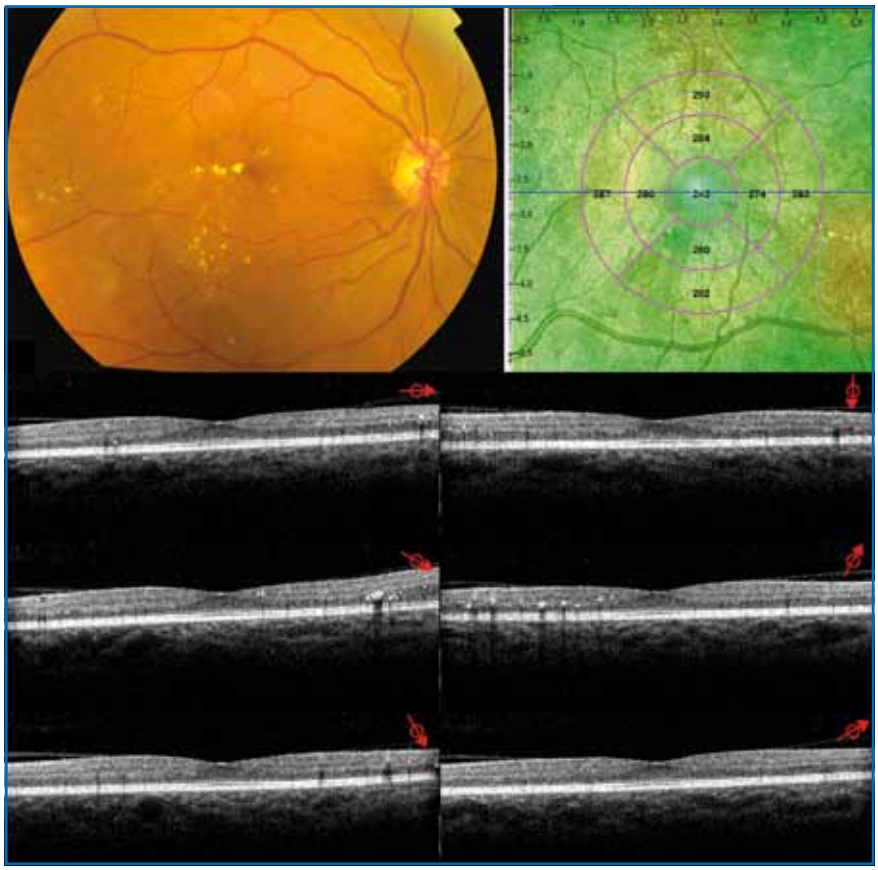

Fig. 1 : Chez ce patient, la présence d'exsudats pourrait laisser penser à tort à la présence d'un œdème focal ; l'OCT permet de redresser le diagnostic en confirmant l'absence d'épaississement rétinien, comme en attestent les coupes et le mapping (cliché Dr Khammari, Hôpital Avicenne).

1. Evaluation quantitative

Cette évaluation quantitative a une grande fiabilité, la reproductibilité des mesures de l'œdème maculaire est très élevée car les lignes de mesures de référence (limitante interne/épithélium pigmentaire) sont bien définies, à la différence de la DMLA où la ligne de mesure de l'EP est parfois erronée. La valeur la plus utilisée pour quantifier l'œdème est la mesure de l'épaisseur rétinienne centrale moyenne au sein des 1 000 microns centraux. D'autres valeurs sont moins utilisées, comme le volume maculaire. En cas d'œdème maculaire non central, la valeur de l'épaisseur rétinienne dans la zone concernée est disponible sur le *mapping*. Les valeurs d'épaisseur rétinienne peuvent avoir une valeur pronostique. Enfin, le *mapping* différentiel est un indicateur de choix permettant de juger de l'évolution d'un OM, spontané ou sous traitement, et est particulièrement utile au suivi des patients traités par injections intravitréennes.

2. Evaluation topographique

L'ETDRS, en introduisant la notion d'œdème maculaire significatif, a souligné l'importance de définir la localisation d'un œdème par rapport au centre de la macula. Un OM cliniquement significatif est un œdème siégeant suffisamment proche du centre de la macula pour entraîner un retentissement sur la fonction visuelle, soit immédiatement, soit à court terme. L'OCT permet de localiser le siège et l'étendue de l'OM.

> Un œdème localisé dans le champ central de l'OCT est situé à moins de 500 microns du centre.

> Un œdème localisé dans un des quatre champs internes du *mapping* est situé entre 500 et 1 500 microns du centre.

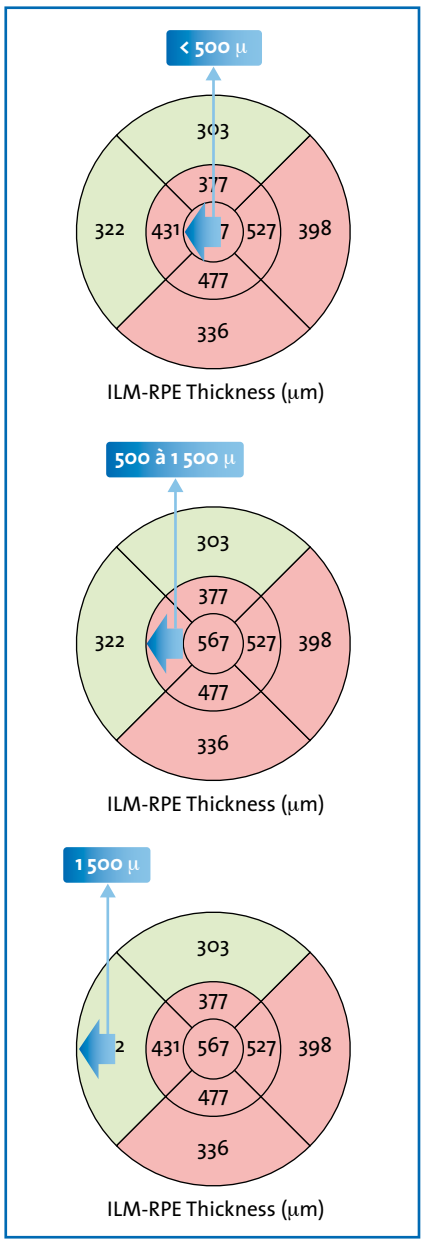

Fig. 2 : Localisation de l'œdème maculaire par rapport au centre de la macula.

> Un œdème situé au sein de ces 3 000 microns centraux expose potentiellement à une baisse d'acuité visuelle.

> Un œdème situé dans un des quatre champs externes du *mapping* est situé à plus de 1 500 microns du centre, et expose peu à une baisse de vision à court terme (***fig. 2***).

La récente classification de l'AAO (*American Academy of Ophthalmology*) concernant l'OM retient ce critère topographique pour définir la sévérité d'un OM (***fig. 3***).

La topographie de l'œdème permet en outre de guider la réalisation des impacts de laser des œdèmes accessibles à un traitement par photocoagulation.

3. Evaluation qualitative

L'analyse qualitative permet de préciser les lésions élémentaires qui constituent, s'associent ou compliquent l'œdème, et qui ont une valeur importante sur le plan thérapeutique et pronostique.

>>> Les exsudats

Ils apparaissent sous la forme de dépôts hyperréflectifs au sein de la rétine. Leur organisation sous forme de plaque maculaire est de mauvais pronostic.

>>> Les logettes intrarétiniennes

Leur taille et leur disposition au sein de la rétine peuvent avoir une valeur pronostique. Des auteurs soulignent que les patients ayant de volumineuses logettes ont un plus mauvais pronostic et que le rapport entre kyste et tissu rétinien résiduel pourrait conditionner le résultat fonctionnel après traitement par IVT. L'OCT permet par ailleurs de confirmer la présence de logettes centrales.

>>> L'OCT

> C'est le meilleur examen pour diagnostiquer un DSR associé à l'œdème, il s'observe dans 10 à 30 % des cas. La plupart des auteurs s'accordent à ne pas reconnaître de valeur pronostique à la présence d'un DSR.

> L'OCT est par ailleurs le meilleur examen pour diagnostiquer un syndrome de traction vitréomaculaire. Un avis chirurgical s'impose dans ces cas.

> L'OCT permet de préciser l'état de la ligne des photorécepteurs ainsi que l'intégrité de la membrane limitante externe. Une altération de ces structures est associée à un moindre pronostic fonctionnel.

> L'OCT visualise le blanc périvéinulaire contemporain des épisodes d'occlusion de la veine centrale associés à un bas débit rétinien.

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

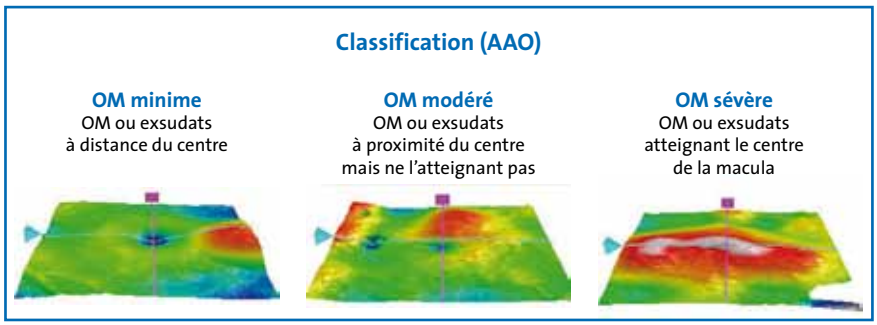

Fig. 3 : Classification de l'AAO de l'œdème maculaire diabétique.

Questions flash

Imagerie et angiographie grand champ

C. ARNDT
Service d'Ophtalmologie, CHU, REIMS.

La généralisation progressive des images rétiniennes numérisées a profondément modifié la pratique de l'ophtalmologie. Il existe un large choix d'appareils d'imagerie qui ont tous leurs caractéristiques propres. Deux grandes classes d'imageurs peuvent être distinguées selon le principe technique :
– les imageries en photographie numérique (contact ou non contact) ;
– les imageries par balayage laser.

Actuellement, seule la technique par balayage laser permet d'accéder à des images grand champ.

Les appareils

1. Heidelberg Retinal Angiograph (HRA)

Le HRA (*Heidelberg Retinal Angiograph* ; Heidelberg Engineering, Allemagne) permet d'obtenir des clichés en infrarouge, avec filtre vert ou des clichés en autofluorescence, mais pas de clichés couleur. La grande résolution des images est liée à différents paramètres. Le mode confocal rend possible la mise au point sélective sur les structures à analyser dans un plan frontal. L'ophtalmoscopie à balayage laser couplée au système de recalage permet de compenser les mouvements des yeux lors de la prise de plusieurs images successives (*eye tracking*). Les différents clichés recalés peuvent être moyennés entre eux, ce qui permet d'augmenter la qualité de l'image obtenue. Une lentille grand champ permet l'accès à la périphérie du fond d'œil (55°), même en cas de faible dilatation pupillaire.

2. Optomap

Optomap (*Optos PLC*, Dunfermline, Ecosse, Royaume-Uni) est un système de visualisation digital du fond d'œil non contact et non mydriatique utilisant le principe de l'ophtalmoscopie à balayage laser (SLO). Sa particularité réside dans le champ très large des images obtenues (200°) (***fig. 1***) en un temps très court (0,25 s). Il permet la réalisation de deux clichés monochromatiques. Une lumière incidente composée de deux faisceaux laser émettant dans le vert (532 nm) et le rouge (633 nm) (***fig. 2***) est projetée sur la rétine par l'intermédiaire d'un miroir elliptique expliquant la surface très large de rétine explorée. La lumière réfléchie est ensuite soumise à un séparateur de faisceau, qui permet l'analyse dissociée des deux composantes, la verte et la rouge. Les clichés monochromatiques du fond d'œil sont en revanche obtenus de façon directe. Le cliché en fausses couleurs (***fig. 3***) est reconstitué à partir de l'image obtenue grâce aux deux faisceaux laser rouge et vert. Cette analyse montre en conséquence une coloration particulière des structures rétiniennes les plus superficielles et notamment des opacités vitréennes (anneau de Weiss : ***fig. 4***) ou des zones de rétine soulevées qui apparaissent de couleur verte (***fig. 5***). L'Optomap permet d'explorer près de 80 % de la surface rétinienne en un seul cliché. Cet appareil permet également une angiographie en grand champ par l'utilisation d'un troisième laser bleu pour obtenir l'excitation de la fluorescéine.

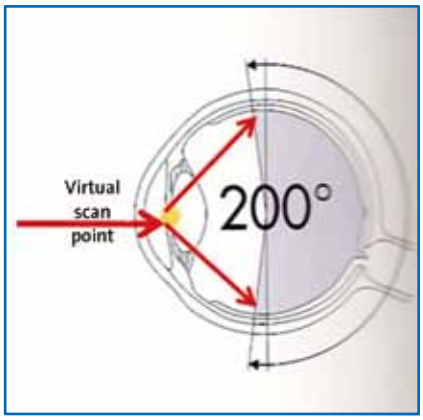

Fig. 1 : Schéma du balayage de l'ophtalmoscopie à balayage laser grand champ.

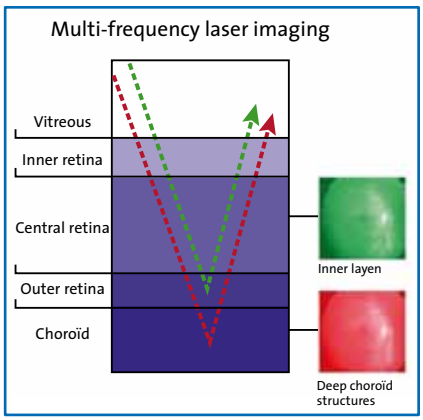

Fig. 2 : Principe de l'image composite de l'ophtalmoscopie à balayage laser grand champ.

Fig. 3 : Image composite (en fausses couleurs) obtenue à partir de deux clichés réalisés par ophtalmoscopie à balayage, l'une avec un laser rouge, l'autre avec un laser vert.

Fig. 4 : Image composite avec visualisation de l'anneau de Weiss signant le décollement postérieur du vitré ; la coloration verdâtre est liée à sa position en avant du plan de la rétine réfléchissant davantage le laser vert que le laser rouge, comme le décollement de rétine temporal.

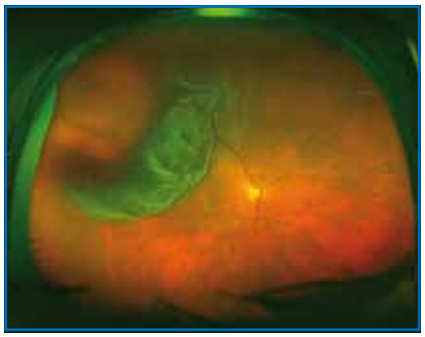

Fig. 5 : Image composite : décollement de rétine bulleux.

Apport de l'imagerie couplée à l'angiographie grand champ

Actuellement, seul l'Optomap permet la réalisation de l'angiographie grand champ au-delà de 60 degrés. Son grand avantage réside dans la visualisation concomitante du pôle postérieur et de la périphérie rétinienne. En effet, dans la pathologie vasculaire, certaines zones d'exclusion capillaire périphériques ne sont vues qu'au stade tout à fait initial de la séquence d'angiographie. L'angiographe classique permet de visualiser ces zones seulement au prix d'un changement de la position du regard demandé au patient.

Application de l'angiographie grand champ dans différentes pathologies vasculaires rétiniennes

1. La rétinopathie diabétique

La visualisation des zones d'exclusion capillaires périphériques peut permettre un traitement laser plus ciblé que la photocoagulation panrétinienne qui est actuellement le traitement de référence dans la rétinopathie diabétique proliférante, mais présente l'inconvénient de détruire indifféremment rétine perfusée et rétine non perfusée. Une étude pilote récente [1] a montré la régression des néovaisseaux après traitement ciblé de

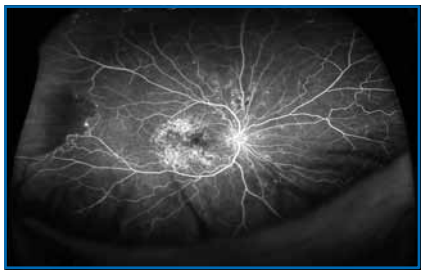

Fig. 6 : Angiographie grand champ : zone de non-perfusion capillaire périphérique bordée de néovascularisation dans une rétinopathie diabétique proliférante.

la seule zone non perfusée mise en évidence sur l'angiographie grand champ (***fig. 6***).

2. L'occlusion veineuse rétinienne

Le traitement de l'occlusion veineuse rétinienne et plus particulièrement de

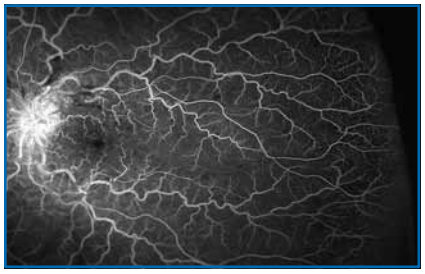

Fig. 7A : Angiographie grand champ : exclusion vasculaire périphérique dans une occlusion de la veine centrale de la rétine.

Fig. 7B : Détail de l'exclusion vasculaire temporale de la figure 7A.

l'œdème maculaire est actuellement en pleine évolution, spécialement avec l'utilisation de traitements par des inhibiteurs de l'action du VEGF. Par l'utilisation de ces traitements, il existe un risque de conversion ischémique avec élargissement progressif du capillaire de la périphérie vers le pôle postérieur. L'angiographie grand champ permet un suivi de l'évolution du lit capillaire au fil des injections intravitréennes de l'agent anti-VEGF (***fig. 7 A et B***).

3. La maladie de Coats

Dans la maladie de Coats, il existe une association d'anomalies vasculaires périphériques et d'exsudations en couronne qui devient symptomatique lorsqu'elle atteint le pôle postérieur (***fig. 8A***). Le traitement est basé sur la photocoagulation ciblée à la fois des anomalies vasculaires et des zones d'ischémie adjacentes (***fig. 8B***). L'intérêt de l'imagerie grand champ réside dans la

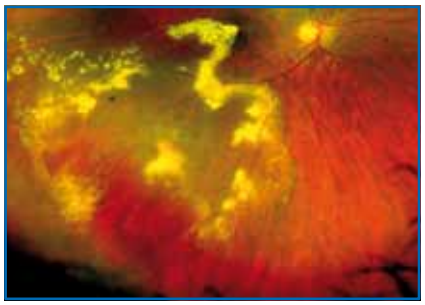

Fig. 8A : Imagerie grand champ : Exsudation majeure dans le cadre d'une maladie de Coats de l'adulte jeune.

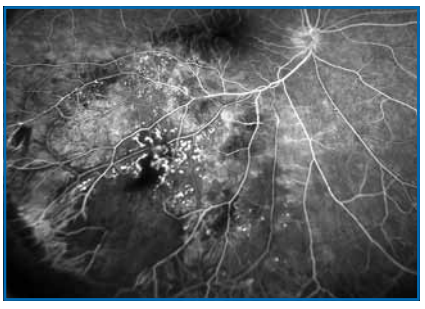

Fig. 8B : Angiographie grand champ du patient en 8A : ischémie périphérique.

Questions flash

visualisation facilitée des zones de non-perfusion et des anomalies vasculaires périphériques. Elle permet aussi de vérifier la complétude du traitement au décours des séances de photocoagulation (***fig. 9 A, B et C***).

L'angiographie grand champ est également utile pour éliminer une atteinte controlatérale infraclinique qui oriente alors le diagnostic vers une vitréorétinopathie exsudative familiale (***fig. 10 A, B, C et D***). En effet, la maladie de Coats est une maladie strictement unilatérale.

Fig. 9A : Angiographie grand champ : œdème maculaire et ischémie périphérique dans le cadre d'une maladie de Coats.

Fig. 9B : Imagerie grand champ du patient en figure 9A.

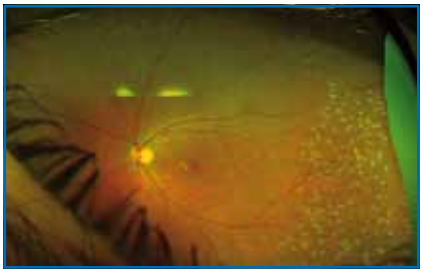

Fig. 9C : Imagerie grand champ du patient en figure 9B après photocoagulation.

Fig. 10A : Imagerie grand champ : œil gauche dans le cadre d'une vitréorétinopathie exsudative familiale avec une exsudation majeure.

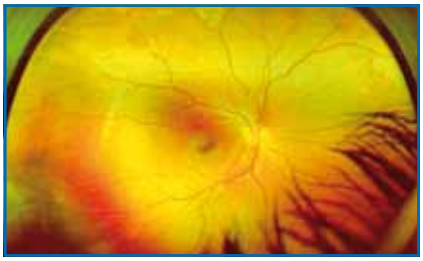

Fig. 10B : Imagerie grand champ : œil droit sans anomalies visibles dans le cadre d'une vitréorétinopathie exsudative familiale.

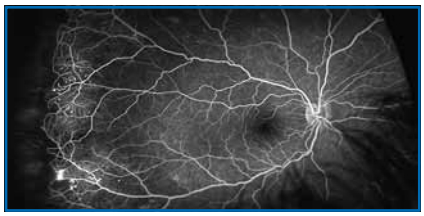

Fig. 10C : Angiographie grand champ : ischémie périphérique de l'œil droit de la figure 10B alors que le fond d'œil paraissait sans anomalies.

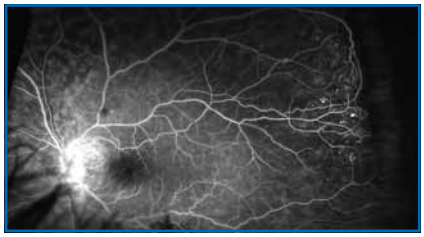

Fig. 10D : Angiographie grand champ : ischémie périphérique de l'œil gauche symptomatique avec exsudation majeure de la figure 10A.

Bibliographie

1. Reddy S, Hu A, Schwartz SD. Ultra Wide Field Fluorescein Angiography Guided Targeted Retinal Photocoagulation (TRP). *Semin Ophthalmo*l, 2009 ; 24 : 9-14.

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

Les anti-VEGF, les corticoïdes, le laser : quel traitement de 1re intention de l'œdème maculaire des OBVR ?

R. TADAYONI
Hôpital Lariboisière, Université Paris 7 Sorbonne Paris-Cité, PARIS.

Tandis que les algorithmes sophistiqués pour la prise en charge des œdèmes maculaires (OM) des occlusions de branche veineuse (OBVR) ne manquent pas, en pratique clinique la décision est prise beaucoup plus simplement. Il n'y a aujourd'hui que 3 alternatives thérapeutiques : observation, laser et injections intravitréennes (***tableau I***).

>>> **L'abstention** est indiquée s'il n'y a clairement aucune chance d'amélioration de l'acuité visuelle (AV) : par exemple, en cas d'OM ancien avec altération majeur de l'épithélium pig-

- Abstention : pas de chance de récupération, OVR < 1 mois ou AV > 0,6
- Laser : OBVR > 6 mois et IVT non souhaitées, anévrysme diffusant
- IVT : AV < 0,3 et si 0,3 ≤ AV ≤ 0,6 : discrétion de l'oph. Choix : ranibizumab/dexaméthasone

Tableau I : Prise en charge initiale des OBVR en 2013.

mentaire ou d'ischémie maculaire majeure (plutôt rare dans les OBVR). L'observation est aussi en général l'option la plus raisonnable le(s) premier(s) mois de l'OBVR pour évaluer l'évolution spontanée ou quand l'AV reste bonne (en général > 0,6).

>>> **Le laser** est le meilleur traitement des anévrysmes diffusant d'OBVR ancienne : le traitement de l'anévrysme aboutit à la guérison définitive. Le laser n'est en général pas utilisé en 2013 avant 6 mois d'évolution et disparition des hémorragies superficielles pour éviter des cicatrices inutiles en présence d'autres possibilités.

>>> **Les IVT** sont le traitement de tous les autres cas. Ils sont indiqués en fonction de la gêne visuelle du patient et l'évolution en cours à partir du 2e mois si l'AV est ≤ 0,3. Pour les 0,3 < AV < 0,6, si l'acuité est en cours d'augmentation, l'observation jusqu'au 3e mois est acceptable. Une fois le traitement IVT décidé, 2 molécules ont l'AMM : Le ranibizumab nécessitant des injections fréquentes (mensuelle au début) et la dexaméthasone en diapositif de libération prolongée, nécessitant moins d'injections, mais pouvant induire les complications connues des stéroïdes (hypertonie et cataracte). Le choix entre les deux se fait en fonction du patient et de ses conditions oculaires (disponibilité, statut du cristallin, présence d'un glaucome…). Il est à noter que même si l'ischémie, l'autre complication des OBVR, n'est pas l'objet de cette brève présentation, sa prise en charge concomitante ne doit pas être oubliée.

Enfin, quel que soit le choix initial, le plus important est d'être prêt à le rediscuter en fonction de l'évolution. Par exemple, en absence de réponse à l'un des traitements, essayer l'autre ; en cas d'hypertonie cortisonique, passer au ranibizumab ; en cas de refus des IVT mensuelles de ranibizumab : proposer la dexaméthasone ; après 6 mois d'une OBVR sans hémorragie et refus des IVT par le patient, proposer le laser… Ainsi, la multitude de choix thérapeutiques, plus qu'une complexité décisionnelle, doit être considérée comme autant de possibilités.

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

Maladie de Coats : quand y penser, comment traiter ?

S. BAILLIF
Hôpital Saint-Roch, NICE.

La maladie de Coats se caractérise par la présence de télangiectasies rétiniennes idiopathiques responsables d'une exsudation intra- et/ou sous-rétinienne [1]. Les anévrysmes miliaires de Leber, télangiectasies primaires localisées, représentent un stade débutant de la maladie de Coats.

Signes cliniques

La maladie de Coats se rencontre chez le sujet masculin (sex ratio 2/1). L'âge au moment du diagnostic est généralement entre 8 et 16 ans. La pathologie est unilatérale dans 95 % des cas. Les principaux symptômes motivant une consultation sont une baisse d'acuité visuelle, l'existence d'un strabisme ou celle d'une leucocorie. Cependant, quand les lésions n'affectent pas l'aire maculaire ou sont discrètes, le diagnostic peut être fait de manière fortuite lors d'un examen ophtalmologique.

L'examen du segment antérieur est habituellement sans particularité. Le diagnostic positif est fait lors du fond d'œil avec la mise en évidence de télangiectasies rétiniennes et de dilatations anévrysmales fusiformes associées à une exsudation intrarétinienne, des exsudats durs ou un décollement de rétine exsudatif. Les lésions sont statistiquement plus fréquentes dans les quadrants rétiniens temporaux et inférieurs, entre l'équateur et l'ora serrata, puis entre l'aire maculaire et l'équateur rétinien. La classification de la maladie de Coats, établie par Shields *et al.*, est détaillée dans le ***tableau I*** [2].

Diagnostic différentiel

Le principal diagnostic différentiel est le rétinoblastome. Ce diagnostic doit être fait avec soin, étant donné les conséquences thérapeutiques diamétralement opposées. Le rétinoblastome concerne les enfants de bas âge et des deux sexes. Il est volontiers bilatéral et héréditaire (1/2). A l'examen, l'existence de calcifications est caractéristique. Les télangiectasies et exsudats durs sont rares.

D'autres diagnostics différentiels peuvent être évoqués, tels que la toxocarose, la rétinopathie des prématurés ou un décollement de rétine rhegmatogène.

Prise en charge et traitement

Le but du traitement est de détruire la vascularisation anormale exsudative afin de préserver la fonction visuelle et prévenir la survenue du décollement de rétine exsudatif.

Stade 1 : télangiectasies seules
Stade 2 : télangiectasies et exsudation A. Exsudation extra-fovéale B. Exsudation fovéolaire
Stade 3 : décollement de rétine exsudatif A. Décollement subtotal 1. extra-fovéal 2. fovéal B. Décollement total
Stade 4 : décollement total et glaucome
Stade 5 : "stade terminal avancé" : perte visuelle complète, DR total, phtyse

Tableau I : Classification de la maladie de Coats [2].

Questions flash

Stade	Traitement
Stades 1 et 2 : – stades modérés – sans signes de progression	Photocoagulation laser/cryothérapie Observation
Stades 3 et 4 : stades avancés	Chirurgie vitréorétinienne
Stade 5 : "stade terminal" – œil douloureux – œil non douloureux	Enucléation Observation
Traitements adjuvants	IVT : Triamcinolone, anti-VEGF
IVT : injection intravitréenne ; anti-VEGF : anti-vascular endothelial growth factor.	

Tableau II : Alternatives thérapeutiques en fonction du stade de la maladie de Coats [3].

Dans une récente revue de la littérature, Ghorbanian *et al.* résument les alternatives thérapeutiques (***tableau II***) [3].

La photocoagulation laser vise à cautériser les vaisseaux rétiniens pathologiques et à traiter les zones responsables de l'exsudation. Elle est surtout efficace dans les stades débutants en l'absence de décollement de rétine.

La cryothérapie est efficace en cas d'exsudation plus importante ou de décollement de rétine partiel. Les sessions sont en général multiples et ne doivent pas être extensives sous peine de générer un accroissement de l'exsudation sous-rétinienne. Certains auteurs préconisent un traitement limité à moins de deux quadrants rétiniens par session, celles-ci étant espacées d'un mois minimum [2].

Les anti-VEGF sont considérés comme une thérapie adjuvante. Leur justification vient du fait qu'une hyperexpression intraoculaire de VEGF a été retrouvée dans la maladie de Coats [4]. Ils favorisent la régression des vaisseaux anormaux, réduisant alors l'exsudation rétinienne. Cependant, le bénéfice de cette thérapie n'est pas retrouvé dans toutes les séries.

Bibliographie

1. Shields JA, Shields CL, Honavar SG *et al.* Clinical variations and complications of Coats disease in 150 cases : the 2000 Sanford Gifford Memorial Lecture. *Am J Ophthalmol,* 2001 ; 131 : 561-571.
2. Shields JA, Shields CL, Honavar SG *et al.* Classification and management of Coats disease : the 2000 Proctor Lecture. *Am J Ophthalmol,* 2001 ; 131 : 572-583.
3. Ghorbanian S, Jaulim A, Chatziralli IP. Diagnosis and treatment of coats' disease : a review of the literature. *Ophthalmologica,* 2012 ; 227 : 175-182.
4. Kase S, Rao NA, Yoshikawa H *et al.* Expression of vascular endothelial growth factor in eyes with coats' disease. *Invest Ophthalmol Vis Sci,* 2013 ; 54 : 57-62.

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

Macroanévrysme artériel : que faire ?

N. LEVEZIEL
Service d'Ophtalmologie, CHU, POITIERS.

Un macroanévrysme artériel (***fig. 1***) est une ectasie se développant aux dépens de la paroi des artères ou artérioles rétiniennes, le plus souvent localisée sur les artères de 1re et 2e division [1]. Les localisations touchant le nerf optique et l'artère cilio-rétinienne sont les plus rares.

Les facteurs de risque sont l'hypertension artérielle, le sexe féminin, l'âge et la présence de pathologies systémiques (diabète, sarcoïdose, périartérite noueuse, polyarthrite rhumatoïde).

L'atteinte est unilatérale dans 75 % des cas.

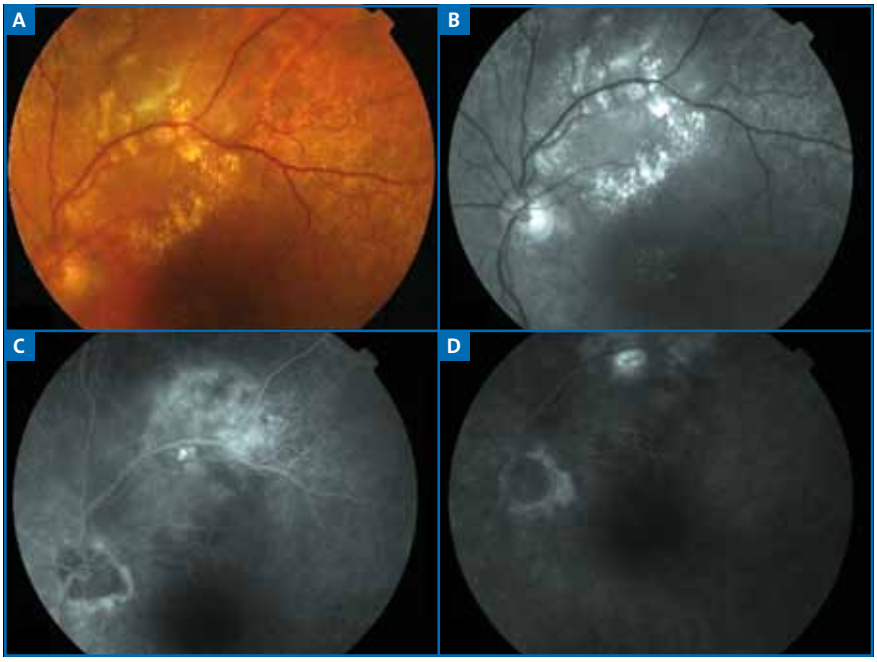

Fig. 1 : Macroanévrysme artériel rétinien de localisation temporale supérieure de l'œil gauche. **A** : Cliché couleur. Une lésion ovalaire rosâtre est visible, entourée d'exsudats. Il existe également des exsudats périfovéolaires associés. **B** : Cliché anérythre montrant les exsudats et la lésion anévrysmale. **C et D** : Angiographie à la fluorescéine. Imprégnation du macroanévrysme et diffusion au temps tardifs périanévrysmale. Diffusion du colorant au sein de l'œdème rétinien. (Cliché du Dr Boissonnot).

Les principales complications sont des hémorragies sous-rétiniennes, intrarétiniennes ou prérétiniennes (80 %), l'apparition d'exsudats ou d'un œdème intrarétinien (70 %), l'apparition d'une hémorragie intravitréenne (30 %) ou d'une occlusion vasculaire (15 %) [2]. L'occlusion spontanée du macroanévrysme est possible et fréquemment observée après une complication hémorragique.

Les diagnostics différentiels à évoquer devant un macroanévrysme compliqué d'hémorragies ou de phénomènes exsudatifs sont une rétinopathie de Valsalva, une vasculopathie polypoïdale idiopathique, une néovascularisation choroïdienne et un mélanome de la choroïde. Les autres pathologies vasculaires pouvant être évoquées sont une rétinopathie diabétique, des télangiectasies rétiniennes idiopathiques, une maladie de Coats et un hémangioblastome rétinien dans le cadre d'une maladie de Hippel-Lindau. L'angiographie à la fluorescéine voire l'angiographie au vert d'indocyanine permettent parfois de redresser le diagnostic en cas de complications hémorragiques.

La prise en charge thérapeutique dépend de la localisation de l'hémorragie et de la localisation du macroanévrysme.

>>> **En cas d'hémorragie prérétinienne**, une simple surveillance pourra être proposée. Une vitrectomie sera réalisable en cas d'hémorragie intravitréenne persistante.

>>> L'ouverture de la hyaloïde postérieure au laser YAG en regard de la collection hématique, **en cas d'hémorragie rétrohyaloïdienne de localisation maculaire de grande taille** (plus de 3 diamètres papillaires), a déjà été décrite, mais peut exposer à des complications rétiniennes.

>>> **En cas d'hémorragie sous-rétinienne**, une prise en charge plus rapide devra être proposée. Dans ce contexte, différentes procédures ont été proposées, incluant :
– le déplacement pneumatique par injection de gaz expansif (SF6) ;
– la vitrectomie associée au drainage de l'hématome puis à l'échange fluide-gaz en fin de procédure ;
– la vitrectomie associée à une injection sous-rétinienne à la canule de 41 G de 0,1 mL de rtPA (Actilyse) puis au pelage de la membrane limitante interne et à l'échange fluide-gaz en fin de procédure [3].

La photocoagulation directe ou périanévrysmale pourra être réalisée devant un macroanévrysme asymptomatique localisé sur les arcades vasculaires [4]. Des injections intravitréennes d'anti-VEGF ont par ailleurs été proposées en cas de phénomènes exsudatifs ou hémorragiques compliquant un macroanévrysme [1, 5]. Aucune étude multicentrique comparative, placebo versus anti-VEGF, n'a cependant été publiée.

Dans tous les cas, la prise en charge des facteurs de risque (HTA) reste primordiale.

Bibliographie

1. Pichi F, Morara M, Torrazza C *et al.* Intravitreal bevacizumab for macular complications from retinal arterial macroaneurysms. *Am J Ophthalmol,* 2013 ; 155 : 287-294.
2. Panton RW, Goldberg MF, Farber MD. Retinal arterial macroaneurysms : risk factors and natural history. *Br J Ophthalmol,* 1990 ; 74 : 595-600.
3. Van Zeeburg EJ, Cereda MG, van Meurs JC. Recombinant tissue plasminogen activator, vitrectomy, and gas for recent submacular hemorrhage displacement due to retinal macroaneurysm. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol,* 2013 ; 251 : 733-740.
4. Battaglia Parodi M, Iacono P, Pierro L *et al.* Subthreshold laser treatment versus threshold laser treatment for symptomatic retinal arterial macroaneurysm. *Invest Ophthalmol Vis Sci,* 2012 ; 53 : 1783-1786.
5. Wenkstern AR, Petersen H. Intravitreal ranibizumab in retinal macroaneurysm. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol,* 2010 ; 248 : 1667-1670.

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

Le syndrome de Susac

M.B. ROUGIER
Unité Médicale Rétine, Uvéites, Neuro-Ophtalmologie, Service d'Ophtalmologie, Hôpital Pellegrin, BORDEAUX.

Il s'agit d'une pathologie assez rare, survenant essentiellement chez la femme jeune, et caractérisée par des occlusions multiples touchant la rétine, l'oreille et l'encéphale. Sa dénomination internationale, qui n'est pas souvent utilisée, est SICRET syndrome pour *Small Infarction of Cochlear, Retinal and Encephalic Tissue*. L'origine de cette maladie est inconnue, probablement auto-immune.

Le tableau clinique se présente sous la forme d'une triade de signes consécutifs aux micro-infarctus des trois organes concernés.

Les troubles visuels ne sont présents qu'en cas d'atteinte centrale ou paracentrale. Il s'agit plus souvent de sensation d'amputation du champ visuel que de baisse de vision. Certains patients se plaignent de scotomes scintillants.

L'encéphalopathie est dominée par des céphalées importantes, associées à des troubles du comportement (agitation).

Quant à l'atteinte de l'oreille interne, elle se manifeste par une hypoacousie brutale accompagnant un grand vertige rotatoire, des acouphènes, une ataxie et un nystagmus.

L'examen ophtalmologique retrouve au fond d'œil deux types d'anomalies :
– des occlusions multiples de branche artérielle rétinienne sans embole (aspect de vaisseaux fantômes) ou des rétrécissements de la lumière vasculaire ;
– des plaques blanc jaunâtre (appelées "plaques de Gass") posées sur les parois artérielles et artériolaires, disposées de

Questions flash

façon aléatoire le long du trajet du vaisseau, alternant avec des zones de paroi strictement normale (***fig. 1***).

A l'angiographie, on retrouve également deux types d'anomalie :
– des occlusions artérielles segmentaires pouvant délimiter des zones de non-perfusion rétiniennes (***fig. 2***). Certaines de ces occlusions ne sont pas visibles au fond d'œil, car elles ne correspondent pas automatiquement aux plaques de Gass, ce qui implique la nécessité de faire une angiographie systématique en cas de suspicion de maladie de Susac ;
– une hyperfluorescence des plaques de Gass (***fig. 2***).

L'OCT n'est pas d'une grande utilité ici, ne montrant à la phase aiguë qu'un épaississement de la rétine interne dans les zones occluses.

Le diagnostic est le plus souvent confirmé par l'IRM (***fig. 3***) qui montre

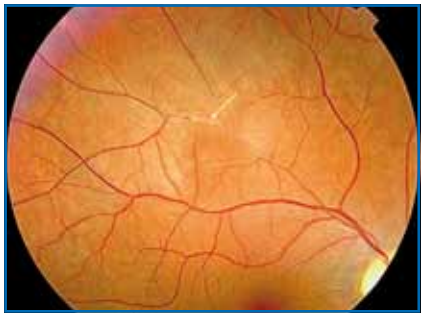

Fig. 1 : Plaque de Gass (flèche).

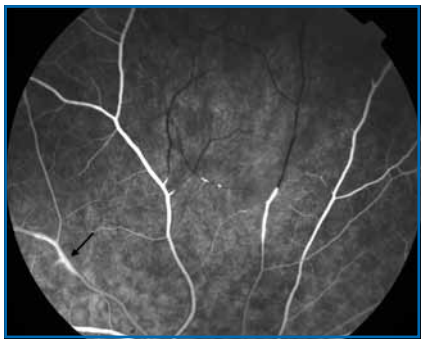

Fig. 2 : Occlusions artérielles multiples avec hyperfluorescence d'une plaque de Gass (flèche).

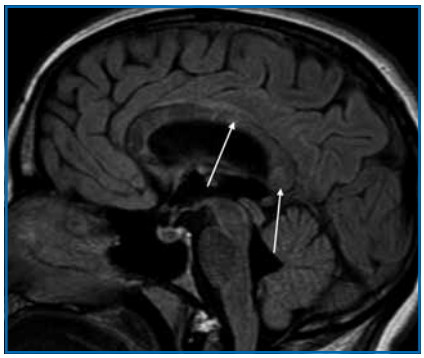

Fig. 3 : Hypersignaux dans le corps calleux (flèches) en IRM.

typiquement des hypersignaux en T2 au centre du corps calleux, disposés en collier de perles, associés à des hypersignaux multiples de la substance blanche en T1 et T2Flair.

Le diagnostic différentiel peut être délicat, car la triade est rarement complète d'emblée. Du point de vue ophtalmologique, il se pose essentiellement avec des vascularites occlusives accompagnant une uvéite postérieure d'une part, et avec une occlusion de branche artérielle d'autre part. Dans le premier cas, l'absence d'inflammation intraoculaire associée dans le Susac constitue un élément d'orientation. Et les plaques de Gass ne sont pas des engainements inflammatoires. Dans le deuxième cas, l'absence d'embole intravasculaire est un argument fort pour le syndrome de Susac. Par ailleurs, en cas de confusion entre les plaques de Gass et un éventuel embole, on remarquera que ces plaques, à la différence des plaques d'Hollenshorst (artérioscléreuses), ne sont pas situées à des bifurcations vasculaires.

Sur le plan évolutif, les récidives sont fréquentes, surtout les deux premières années, avec des séquelles majoritairement auditives. Le traitement n'est pas codifié, mais il repose sur une immunosuppression, d'abord avec les corticoïdes, puis éventuellement avec d'autres immunosuppresseurs, sous la direction des neurologues, car ce sont les atteintes cérébrales qui conditionnent le choix thérapeutique.

Pour en savoir plus

1. Garcia-Carrasco M, Jimenez-Hernandez C, Jimenez-Hernandez M *et al.* Susac's syndrome : an update. *Autoimmunity Reviews,* 2011 ; 10 : 548-552.
2. Papo T, Klein I, Sacre K *et al.* Susac syndrome. *La revue de Medecine Interne,* 2012 ; 33 : 94-98.

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

Quelle place pour la chirurgie dans les occlusions veineuses et artérielles ?

S. BRUNEAU
Fondation Ophtalmologique A. de Rothschild, PARIS.

L'approche chirurgicale en traitement des occlusions vasculaires artérielles et veineuses rétiniennes a souvent été proposée. A l'heure des progrès dans la chirurgie maculaire, les indications ont-elles été étendues aux occlusions vasculaires rétiniennes ?

Concernant les occlusions de branches artérielles, l'origine emboligène a permis de proposer l'embolectomie chirurgicale. Cette procédure réalisée après vitrectomie par la pars plana consiste à extraire l'embole occusif de la lumière artérielle. Cette technique est rapportée par de nombreux auteurs, mais il n'y pas de réelle série avec un groupe contrôle permettant d'évaluer les résultats. Par ailleurs, les résultats observés seraient plus en rapport avec l'évolution naturelle de la maladie qu'attribuables à la procédure chirurgicale.

L'approche chirurgicale pour la prise en charge des occlusions veineuses est différente selon qu'il s'agit d'une branche ou de la veine centrale de la rétine. Dans les occlusions de veine centrale,

la neurotomie radiaire est proposée. La procédure consiste à réaliser une incision radiaire en nasal de la papille, après vitrectomie, dans le but de relâcher la pression sur les structures passant dans le canal scléral, permettant ainsi une recirculation du flux sanguin dans la veine centrale. Les séries rapportant cette procédure chirurgicale signalent des complications sévères expliquant la restriction des indications. De plus, le fondement théorique de cette procédure est discuté ; il est peu probable qu'une incision unique suffise à relâcher la pression de la lame criblée qui est une structure plutôt rigide et non élastique. Certains cas présentent un site d'occlusion à distance de la lame criblée signant probablement l'absence de compression à ce niveau. Enfin, au niveau du canal scléral, la veine et l'artère centrales de la rétine partagent la même gaine adventicielle, et la veine est en temporal de l'artère ; il est donc peu probable que l'incision nasale permette une décompression de la veine.

L'adventicectomie proposée dans les occlusions de branches veineuses repose sur le constat que celle-ci survient au niveau des croisements artério-veineux lorsque la veine et l'artère partagent une adventice commune. En ouvrant chirurgicalement cette gaine après vitrectomie, le flux sanguin est rétabli. Les résultats des différentes études ne permettent pas d'établir de recommandations sur cette pratique en raison des différences méthodologiques et de l'absence de groupe contrôle. Par ailleurs, l'évolution naturelle souvent favorable de la pathologie et l'absence d'effet de la procédure sur l'œdème maculaire, qui en est la principale complication, ne permettent pas une pratique courante de l'adventicectomie sans étude prospective randomisée.

La vitrectomie est quant à elle proposée en cas de complication liée aux occlusions vasculaires comme l'hémorragie du vitré ou lorsqu'une membrane épimaculaire secondaire participe à la baisse de vision. Toutefois, certaines études proposent des résultats indiquant un bénéfice de la vitrectomie sur l'acuité visuelle dans les occlusions de veines, de branches veineuses et même d'artères rétiniennes. Ces résultats sont à évaluer avec des études plus riguoureuses.

Le traitement des occlusions veineuses rétiniennes repose donc en grande partie sur les injections intravitréennes, mais peut-on considérer celles-ci comme des procédures chirurgicales ?

En conclusion, la prise en charge thérapeutique des occlusions rétiniennes repose sur les injections intravitréennes. La place de la chirurgie est réduite à la prise en charge des complications par vitrectomie.

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