

I Revues générales

Occlusion de la veine centrale de la rétine secondaire à une polykystose iridociliaire

RÉSUMÉ : L'occlusion de la veine centrale de la rétine (OVCR) est rare chez le sujet jeune. Le facteur de risque le plus souvent retrouvé est l'hypertonie oculaire. Nous rapportons le cas d'un jeune patient se présentant aux urgences pour une baisse visuelle brutale unilatérale, chez qui l'examen a révélé une OVCR de type A avec un blanc périveinulaire sur une hypertonie oculaire. Devant un angle fermé à la gonioscopie, une biomicroscopie ultrasonore a été réalisée, mettant en évidence une polykystose iridociliaire. À notre connaissance, c'est le premier cas publié dans la littérature d'une OVCR secondaire à une polykystose iridociliaire.

Chez ce jeune patient, le blanc périveinulaire a disparu au bout de 2 semaines, laissant place à une atrophie maculaire sévère. L'iridotomie au laser YAG est un moyen d'ouverture partielle de l'angle iridocornéen, mais un traitement hypotonisant doit être introduit.



L. ADEKPEDJOU, Z. BÖCSKEI, X. NASICA

Service d'Ophtalmologie,
Hôpital Émile Muller,
Groupe Hospitalier de la Région
Mulhouse Sud-Alsace, MULHOUSE.

L'occlusion de la veine centrale de la rétine (OVCR) est une pathologie relativement rare chez le sujet jeune. Seulement 8 à 15 % des OVCR touchent des sujets de moins de 40 ans [1]. Classiquement, la littérature scientifique propose dans ces cas de réaliser un bilan de thrombophilie complet (homocystéine, protéine C et S, antithrombine, anticorps anti-phospholipides...), recherche qui s'avère souvent négative. Cependant, le facteur de risque le plus souvent retrouvé reste l'hypertonie oculaire, y compris chez le sujet jeune, incitant à réaliser un examen clinique complet incluant l'analyse de l'angle iridocornéen.

Nous rapportons le cas d'un jeune patient de 33 ans se présentant dans notre service pour une OVCR révélant une pathologie angulaire : à notre connaissance, c'est le premier cas publié dans la littérature d'une OVCR secondaire à une polykystose iridociliaire.

■ Observation

Ce patient s'est présenté aux urgences ophtalmologiques en avril 2021 pour une baisse d'acuité visuelle brutale unilatérale évoluant depuis deux jours. L'acuité visuelle a été mesurée à 10/10^e à l'œil droit et 1/10^e à l'œil gauche. À l'examen du pôle postérieur de l'œil gauche, nous avons retrouvé la présence de blanc périveinulaire (*patchy ischemic retinal whitening*), particulièrement bien mis en évidence par les clichés en infrarouge. Nous avons également constaté quelques petites hémorragies (*fig. 1*).

Le blanc périveinulaire correspond à l'examen tomographique en cohérence optique (OCT) à une hyperréflexivité de la rétine interne et moyenne, c'est-à-dire à une maculopathie moyenne aiguë paracentrale de disposition périveinulaire. L'OCT maculaire de l'œil droit est normal (*fig. 2*).

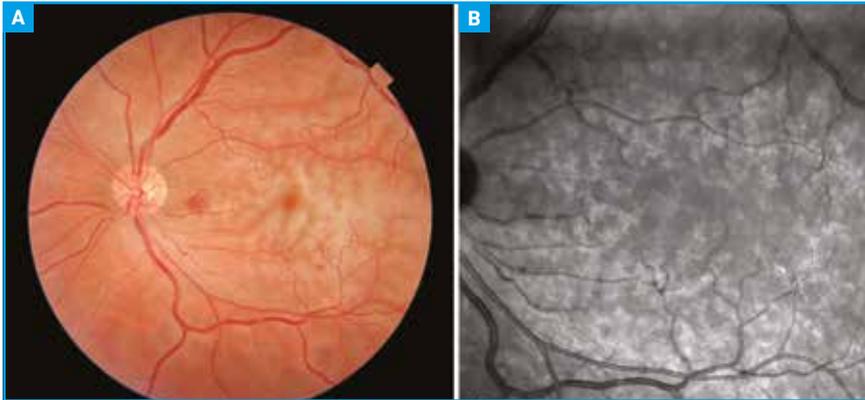


Fig. 1 : Cliché du fond d’œil gauche en rétinographie (A) et en infrarouge (B) montrant une opacification blanchâtre autour des veines du pôle postérieur (blanc périveinulaire) ainsi que quelques hémorragies (rétinographe Topcon 3D OCT-1 Maestro 2).

Il s’agit donc d’une OVCR que l’équipe du Pr Paques a nommé de type A : une occlusion apparaissant chez un sujet plutôt jeune, associée à une baisse visuelle

rapide et à un faible nombre d’hémorragies [2, 3]. Pour rappel, l’OVCR de type B touche une population plus âgée avec une moyenne autour de 55 ans [3]. Elle

provoque davantage de dilatation veineuse, bien plus d’hémorragies au fond d’œil et une baisse visuelle moins rapide.

L’angiographie à la fluorescéine a confirmé le diagnostic avec un ralentissement circulatoire veineux et une absence de diffusion au niveau maculaire (**fig. 3**).

Bien que ces recommandations soient actuellement remises en cause, nous avons tout de même recherché une thrombophilie chez notre patient : le bilan était normal. Cependant, une hypertension oculaire bilatérale a été retrouvée et l’examen gonioscopique a mis en évidence un angle fermé, ouvrable partiellement en analyse dynamique. La biomicroscopie ultrasonore (UBM) a permis également d’identifier la cause de la fermeture de l’angle : nous

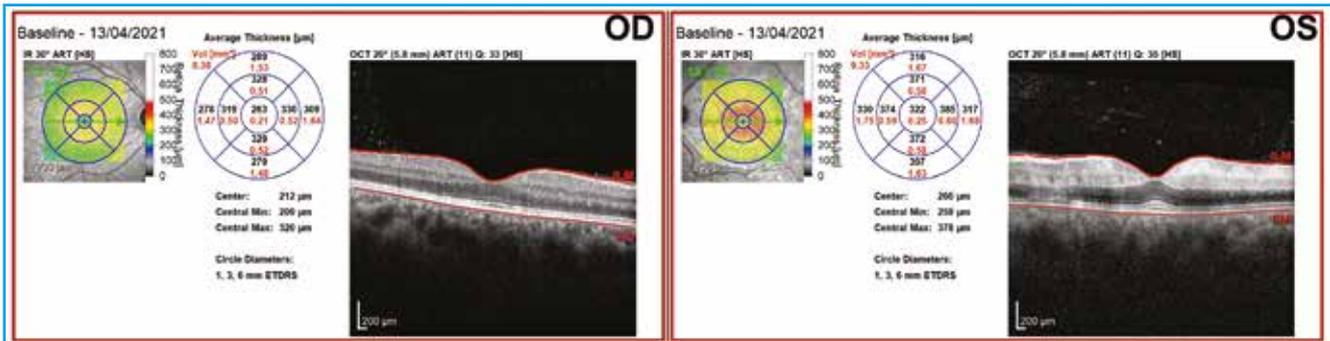


Fig. 2 : Coupes OCT maculaire de l’œil gauche montrant un œdème maculaire (épaisseur rétinienne centrale de 322 µm) avec hyperréflexivité de la rétine interne et moyenne et, à l’œil droit, une épaisseur rétinienne de 263 µm (OCT Spectralis Heidelberg Engineering).

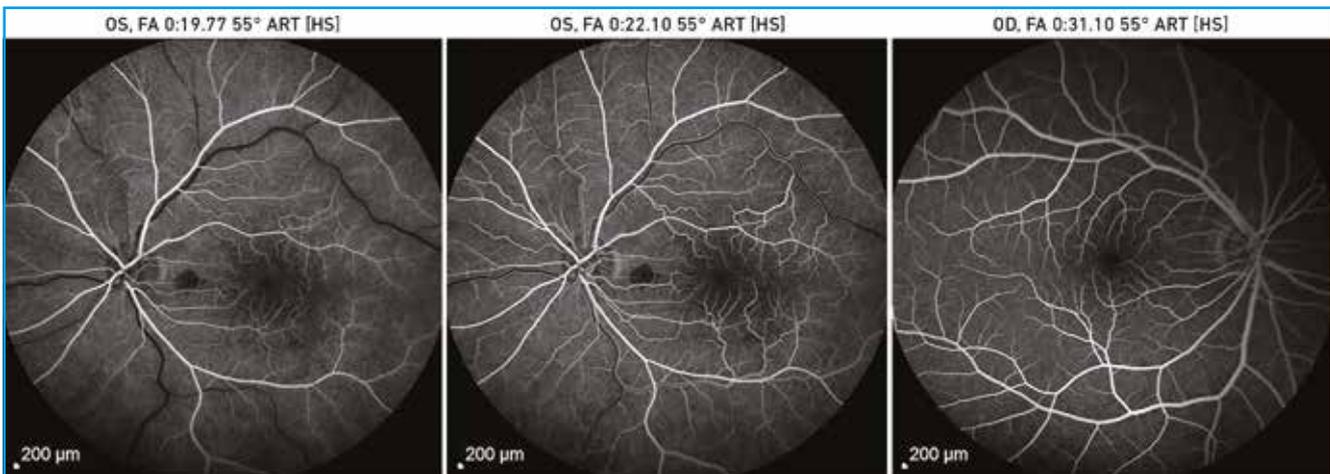


Fig. 3 : Clichés d’angiographie à la fluorescéine montrant un ralentissement circulatoire et une absence de diffusion maculaire à l’œil gauche, et un remplissage normal à droite (angiographe HRA Spectralis Heidelberg Engineering).

I Revues générales

avons retrouvé la présence de nombreux kystes iridociliaires, signant le diagnostic de polykystose iridociliaire (**fig. 4**). Ces kystes étaient à l'origine d'une antéversion des procès ciliaires et donc de l'étranglement de l'angle iridocornéen.

Nous émettons l'hypothèse que l'hypertonie oculaire secondaire à la polykystose iridociliaire fermant l'angle soit le facteur de risque majeur de ce patient pour l'apparition de son OVCR de type A avec blanc périveinulaire.

Le blanc périveinulaire est le résultat d'un ralentissement circulatoire majeur lors des OVCR de type A [4]. La maculopathie moyenne aiguë paracentrale qui en résulte provoque invariablement une ischémie rétinienne séquellaire. Chez ce patient également, le blanc périveinulaire a disparu au bout de 2 semaines, laissant place à une atrophie maculaire sévère à l'origine d'une atteinte campimétrique marquée (**fig. 5 et 6**).

Pour éviter d'autres complications de l'hypertonie oculaire, nous avons réalisé une iridotomie périphérique au laser YAG. Cette procédure nous a permis de rouvrir partiellement l'angle, sans pour

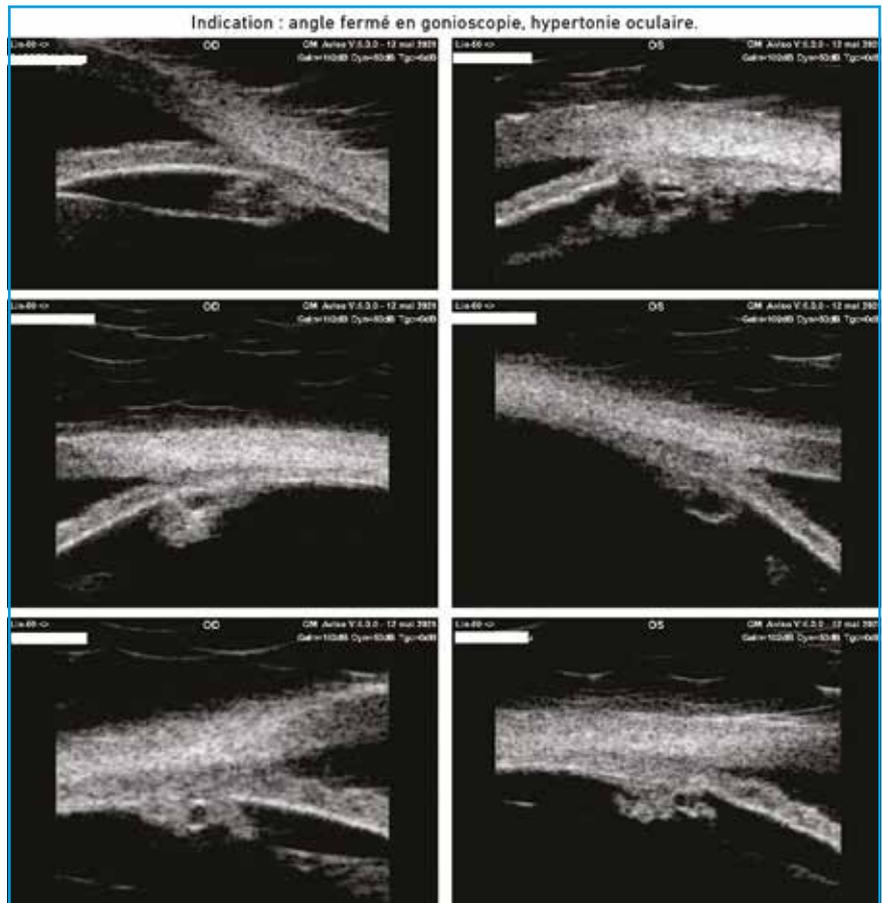


Fig. 4 : Clichés UBM montrant des kystes iridociliaires (échographe Aviso).

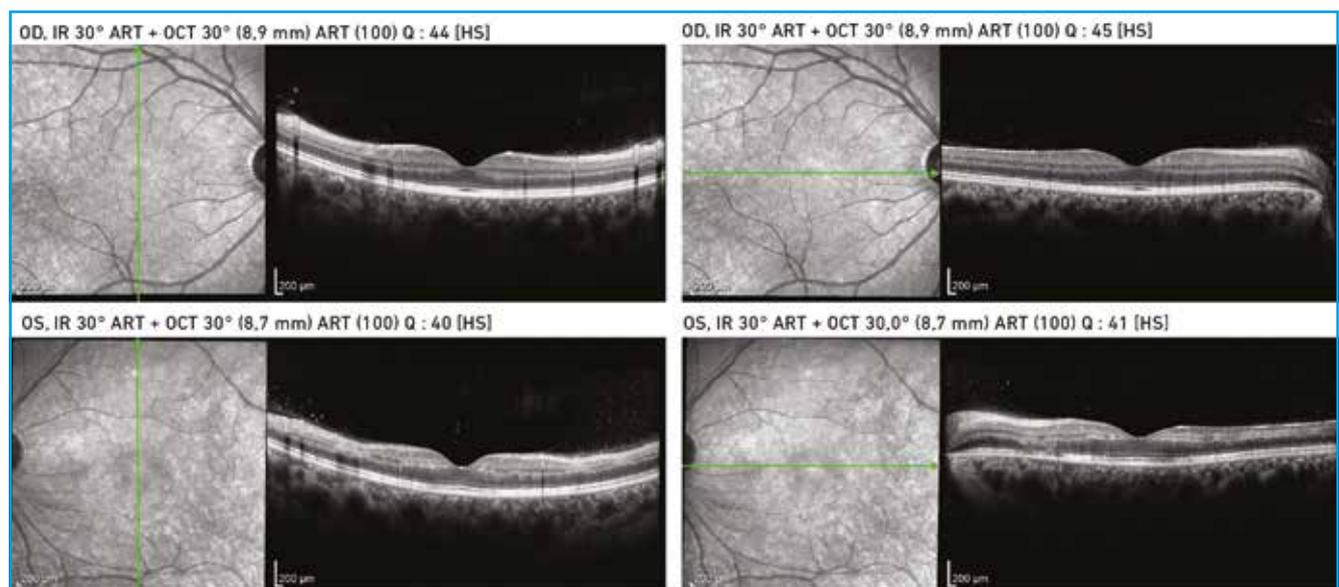


Fig. 5 : Coupes d'OCT maculaire montrant une atrophie maculaire plus marquée en temporal avec une épaisseur rétinienne centrale de 241 µm à gauche et 262 µm à droite (OCT Spectralis Heidelberg Engineering).

POINTS FORTS

- Devant un jeune patient présentant une occlusion veineuse rétinienne :
 - rechercher des facteurs de risque ;
 - réaliser un bilan de thrombophilie ;
 - réaliser une gonioscopie à la recherche de voussures iriennes ;
 - réaliser une biomicroscopie ultrasonore à la recherche de kystes ciliaires.

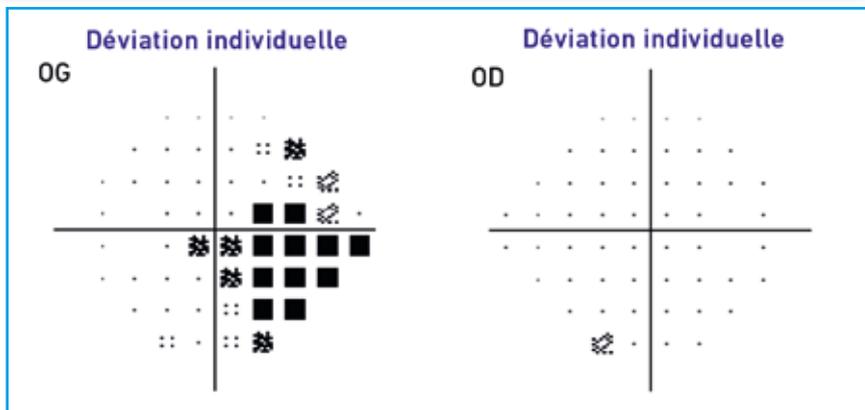


Fig. 6 : Champ visuel 24-2 montrant un scotome nasal arrivant jusqu'au centre à gauche et un champ visuel subnormal à droite (Humphrey Zeiss).

autant une normalisation de la pression intraoculaire : un traitement hypotonisant local a dû être débuté en complément.

■ Discussion

La polykystose iridociliaire est retrouvée le plus souvent chez les adultes jeunes. Souvent asymptomatiques, rarement à l'origine d'une fermeture de l'angle, les kystes diminuent de diamètre et d'incidence avec l'âge [5]. Chez ce patient, l'hypertonie oculaire induite par la polykystose iridociliaire a été le seul fac-

teur de risque retrouvé à l'origine de son OVCR. Cette observation est originale du fait de la combinaison de ces deux pathologies : l'OVCR de type A (avec maculopathie moyenne aiguë paracentrale) et la polykystose iridociliaire.

L'iridotomie au laser YAG ne s'avère pas toujours efficace. L'iridoplastie au laser argon peut être un moyen d'ouverture de l'angle iridocornéen, mais il existe un risque de paralysie de l'iris avec mydriase séquellaire. Le plus souvent, un traitement hypotonisant doit être introduit.

■ Conclusion

Une anomalie angulaire (dont la polykystose iridociliaire) doit être évoquée et recherchée chez tous les patients jeunes présentant une occlusion veineuse rétinienne. Elle est parfois suspectée devant la présence de voussures iriennes périphériques à l'examen gonioscopique, mais l'UBM est d'un apport capital puisque seul cet examen permet de faire le diagnostic formel des kystes ciliaires. L'iridotomie au laser YAG permet d'ouvrir partiellement l'angle iridocornéen et de diminuer la pression intraoculaire, mais un traitement hypotonisant local doit être rapidement initié en complément si l'iridotomie ne normalise pas le tonus oculaire.

BIBLIOGRAPHIE

1. MOUINGA ABAYI DA, GIRAUD JM, FENOLLAND JR *et al.* Une cause rare d'occlusion de la veine centrale de la rétine chez le sujet jeune dans un contexte traumatique. *J Fr Ophtalmol*, 2012;35:426-431.
2. PAQUES M, PIERRU A. Les occlusions veineuses rétinienne. *Pratiques en Ophtalmologie*, 2013;7:66-72.
3. PIERRU A, GIRMENS JF, HÉRON E *et al.* Occlusions veineuses rétinienne. *J Fr Ophtalmol*, 2017;40:696-705.
4. WOLFF B, GIRMENS JF, RIVIERE E *et al.* 148 Aspect de blanc periveinulaire au cours des occlusions de la veine centrale de la rétine : pronostic à long terme. *J Fr Ophtalmol*, 2007;30:192.
5. LE CORRE A, DOT C, FERAOUN M *et al.* Syndrome d'iris plateau-like secondaire à une polykystose iridociliaire. *J Fr Ophtalmol*, 2009;32:501-504.

Les auteurs ont déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.