

## Le dossier – Oblitérations artérielles rétiniennes

# Le point de vue du neurovasculaire

**RÉSUMÉ :** L'occlusion de l'artère centrale de la rétine (OACR) est une pathologie neurovasculaire à part entière, correspondant à un accident ischémique du territoire carotidien. On distingue les causes non artéritiques dominées par les sténoses carotidiennes athéromateuses, et les causes artéritiques, dominées par l'artérite gigantoméridienne.

Des accidents ischémiques cérébraux concomitants sont associés dans jusqu'à 30 % des cas, et l'examen neurologique à la recherche d'un déficit neurologique doit être systématique. En cas de prise en charge très précoce, l'administration d'un traitement thrombolytique doit être envisagée en fonction du tableau clinique. Le bilan étiologique et l'introduction d'un traitement de prévention secondaire adapté à la cause sous-jacente sont urgents et doivent au mieux être réalisés en unité neurovasculaire.



**A. WITTWER<sup>1</sup>, B. CASOLLA<sup>2</sup>**

<sup>1</sup> Service de neurologie, unité neurovasculaire, GHU Henri Mondor (AP-HP), CRÉTEIL.

<sup>2</sup> Université Côte d'Azur UR2CA-URRIS, Unité neurovasculaire, CHU Hôpital Pasteur 2, NICE.

L'OACR, affection au pronostic visuel sombre, est un événement ischémique plutôt rare, avec une incidence globale de 1 à 2 cas/100 000 habitants/an, à discrète prédominance masculine, avec un âge médian de 65 ans au diagnostic [1, 2]. Si son mode de présentation et son diagnostic sont ophtalmologiques, l'OACR est à considérer comme une pathologie neurovasculaire pour des raisons anatomiques et physiopathologiques.

L'artère centrale de la rétine naît de l'artère ophtalmique, elle-même première branche de division de la terminaison de l'artère carotide interne, prenant son origine au-dessus du toit du sinus caverneux avant d'emprunter le canal optique. Elle se divise entre artère centrale de la rétine (vascularisant les couches internes de la rétine) et en artères ciliées postérieures (vascularisant la tête du nerf optique, les tissus choroïdiens). Ainsi, l'OACR résulte d'une thrombose le long de l'axe carotidien, ou d'un embolie d'origine aortique ou cardiaque empruntant le trajet de l'artère carotide. On distingue alors deux grands groupes d'étiologies [1, 2] :

- **Les causes non artéritiques, représentant 95 % des étiologies** qui regroupent :
  - les pathologies carotidiennes : athérome carotidien le plus souvent sténosant, plus rares dissections carotidiennes, dysplasies fibromusculaires, syndrome et maladie de Moya-Moya ;
  - les sources d'embolie aorto-cardiaque : troubles du rythme emboligènes (fibrillation atriale, flutter atrial), valvulopathies mitro-aortiques, athérome de crosse aortique ;
  - les thrombophilies artérielles : syndrome des anti-phospholipides, thrombophilie paranéoplasiques.

- **Les causes artéritiques, représentant 5 % des étiologies** qui regroupent :
  - les vascularites des vaisseaux de gros à moyen calibre, dominées par l'artérite gigantoméridienne, et les plus rares maladies de Takayasu, vascularites lupiques et granulomatose avec polyangéite.

L'OACR, accident ischémique rétinien du territoire carotidien, peut donc être associé à des accidents ischémiques cérébraux du même territoire carotidien. Des lésions ischémiques cérébrales

## Le dossier – Oblitérations artérielles rétinienne

concomitantes sont retrouvées chez 25 à 30 % des patients, symptomatiques (responsable d'un déficit neurologique transitoire ou persistant) dans 2/3 des cas ou silencieuses (asymptomatiques) dans 1/3 des cas [3].

### Que faire une fois le diagnostic posé ?

Du fait des chiffres évoqués plus haut, on comprend l'**urgence d'une évaluation neurologique clinique et d'une imagerie cérébro-vasculaire associant de manière indissociable une analyse du parenchyme cérébral, et des troncs supra-aortiques**. Dans l'ischémie cérébrale (accidents ischémiques transitoires, accidents ischémiques mineurs), une prise en charge rapide en milieu spécialisé, associée à un traitement de prévention secondaire adapté permet une réduction de 80 % du risque relatif de récurrence vasculaire cérébrale à trois mois [4].

Une fois le diagnostic d'OACR posé, l'interrogatoire doit rechercher activement des signes d'accidents ischémiques cérébraux associés, persistants ou transitoires et parfois mis au second plan par le patient. Chez un patient venu par ses propres moyens, les déficits neurologiques sont le plus souvent discrets, et doivent donc être activement recherchés. Un examen neurologique standardisé basé sur l'échelle du NIHSS (National Institute of Health Stroke Scale), utilisée à la phase aiguë de l'AVC, peut être réalisé par tout médecin [5]. On recherchera aussi des **éléments cliniques à valeur d'orientation étiologique** [2] (cf. encadré).

### Comment orienter le patient ?

Plusieurs éléments devraient être pris en compte pour stratifier le degré d'urgence et permettre l'orientation, notamment le délai de survenue des symptômes et la présence d'un déficit neurologique

associé. Ceci s'explique par les progrès considérables des traitements de reperfusion de la phase aiguë de l'AVC ischémique, ayant mené à un allongement majeur de la fenêtre thérapeutique.

Dans les années 2000, la thrombolyse intraveineuse a représenté une révolution dans le pronostic des infarctus cérébraux, dont l'impact était néanmoins limité par une faible proportion de patients éligibles en raison d'une fenêtre thérapeutique très courte (4 h 30 par rapport au début des symptômes).

Les années 2010 ont vu l'avènement d'une autre révolution thérapeutique qu'est la thrombectomie mécanique, permettant d'extraire mécaniquement le caillot par voie endovasculaire en cas d'occlusion proximale (c.-à-d., touchant la terminaison carotidienne ou les segments proximaux de l'artère sylvienne) avec

un bénéfice initialement démontré dans les 6 h après le début des symptômes [6]. Secondairement, les données d'imagerie avancée de perfusion (sur scanner ou IRM) ont permis d'identifier sur le plan radiologique le cœur ischémique (c.-à-d., tissu nécrosé, non viable) et la pénombre ischémique (ie, tissu hypoperfusé, viable en cas de reperfusion). La présence d'un mismatch perfusionnel, objectivant la viabilité d'un certain volume de parenchyme cérébral, permet donc d'identifier les candidats à un traitement de reperfusion (thrombolyse et/ou thrombectomie) tardif, au-delà des délais classiques. Par conséquent, dans l'idéal, c'est une "horloge tissulaire" individuelle plutôt qu'une fenêtre temporelle fixe qui devrait déterminer l'éligibilité des thérapies de reperfusion. Les dernières recommandations de l'ESO (European Stroke Organization) autorisent, chez des patients sélectionnés sur des critères de

#### Proposition d'une check-list devant une OACR (→ valeur d'orientation)

##### Anamnèse :

- ✓ Antécédents personnels : facteurs de risques vasculaires, antécédents de radiothérapie cervicale ou thoracique (→ athérome carotidien, sténose postradique), antécédents cardio-vasculaires.
- ✓ Traitements en cours, notamment antithrombotiques (antiagrégant plaquettaires, anticoagulants).
- ✓ Déficit neurologique sensitivo-moteur récent, même transitoire, souvent controlatéral à l'OACR.

##### Signes fonctionnels :

- ✓ Céphalées inhabituelles (→ artérite gigantocellulaire, dissection carotidienne).
- ✓ Altération de l'état général, arthralgies inflammatoires des ceintures (→ artérite gigantocellulaire associée à une pseudo-polyarthrite rhizomélique).

##### Signes physiques :

- ✓ Prise des constantes.
- ✓ Irrégularité du pouls → fibrillation atriale).
- ✓ Examen neurologique de débrouillage basé sur le NIHSS de préférence, mais rechercher au minimum :
  - recherche de troubles phasiques : manque du mot, troubles de la compréhension ou de la répétition, jargon ;
  - manœuvre de Barré (bras tendus à 45° pendant 10 s) et de Mingazzini (jambes fléchies sur le tronc pendant 5 s) ;
  - recherche d'une hypoesthésie d'un ou plusieurs membres ou de la face au tact ;
  - examen du champ visuel par comparaison au doigt.
- ✓ Signe de Claude Bernard Horner homolatéral à l'OACR (→ dissection carotidienne).
- ✓ Signes d'ischémie des branches de l'artère carotide externe : hyperesthésie du cuir chevelu, absence d'un ou plusieurs pouls temporaux et faciaux, claudication douloureuse de la mâchoire, ulcère lingual (→ artérite gigantocellulaire).

Encadré.

mismatch perfusionnel, la thrombolyse intraveineuse jusqu'à 9 h et la thrombectomie mécanique jusqu'à 24 h par rapport au début des symptômes [7, 8], sur des critères de mismatch radio-clinique (incongruence entre le volume d'ischémie et l'importance du déficit neurologique) [9].

Ainsi, du fait de l'allongement considérable de la fenêtre thérapeutique, tout déficit neurologique focal brutal, persistant ou transitoire dans les moins de 24 h devrait faire l'objet d'un avis neurovasculaire urgent pour identifier un patient potentiellement éligible à un traitement de reperfusion et ainsi déclencher une alerte AVC. Au-delà des 24 h, le patient devrait être adressé à son unité neurovasculaire (UNV) de proximité (ou à défaut à un service d'accueil des urgences en étroite collaboration avec l'UNV) pour initier le bilan étiologique et introduire le traitement de prévention secondaire.

### Quels sont les éléments du bilan étiologique ?

Les causes non artéritiques sont dominées par une surreprésentation de l'athérome carotidien sténosant, 40 % des patients présentant une sténose carotidienne > 70 % homolatérale [1]. On attachera donc une importance toute particulière à l'imagerie des troncs supra-aortiques (TSA) et en particulier à l'artère carotide homolatérale.

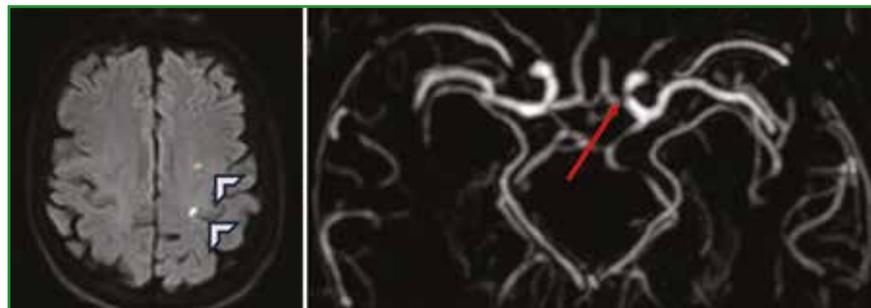
L'écho doppler, anciennement examen de première ligne, s'est vu progressivement remplacé par les autres imageries non invasives que sont l'angioscanner et l'angiographie par résonance magnétique (ARM) des troncs supra-aortiques. En effet, celles-ci permettent la visualisation de l'axe carotidien sur l'ensemble de son trajet, depuis l'ostium de l'artère carotide commune jusqu'à la terminaison carotidienne intracrânienne et sont couplées à une analyse du parenchyme cérébral. En écho doppler, certains segments carotidiens sont inexplorables, notamment les segments sous pétreux et intrapétreux, pourtant sièges fréquents de dissection et de lésions inflammatoires, et la terminaison carotidienne est difficile d'exploration. Il permet en revanche la recherche d'un signe du halo sur les artères temporales superficielles, sous-clavières et axillaires en cas de suspicion d'artérite gigantomégaclaire [10]. Ainsi, le bilan vasculaire d'une OACR ne saurait se contenter d'un seul écho doppler, qui doit nécessairement être couplé à une autre modalité non invasive pour explorer tout l'axe carotidien, et à une imagerie du parenchyme cérébrale : IRM cérébrale associée à une ARM ou scanner cérébral associé à un angioscanner des troncs supra-aortiques (exemples en *fig. 1 et 2*).

**Les explorations cardiaques** comprendront au minimum un ECG et une échographie transthoracique (ETT), respectivement à la recherche de troubles

du rythme emboligène, et d'une cardiopathie emboligène (cardiopathie dilatée, FEVG < 30 %, valvulopathies mitrales de haut grade, akinésie sur séquelle d'infarctus). En cas d'ETT négative chez un sujet jeune (< 55-50 ans en neurologie vasculaire) une ETT avec épreuve de bulles ou une échographie transoesophagienne (ETO) seront proposées respectivement à la recherche d'un foramen ovale perméable, ou d'une tumeur cardiaque (myxome de l'oreillette, fibroélastome). Chez les sujets âgés, on recherchera une FA paroxystique par un holter ECG prolongé, les recommandations préconisant le recours précoce aux dispositifs de monitoring implantables [11].



**Fig. 2 :** Reconstruction 3D d'un angioscanner des troncs supra-aortiques (TSA) avec vue sur l'artère carotide gauche, mettant en évidence une dissection carotidienne avec une sténose sus-bulbaire (**flèche blanche**), suivie d'une dilatation pseudo anévrysmale sous-pétreuse (**flèche jaune**).



**Fig. 1 :** À gauche, IRM cérébrale, séquence diffusion, coupe axiale haute, montrant des lésions ischémiques récentes sous la forme d'hypersignaux en zone jonctionnelle des territoires des artères cérébrales antérieures et sylviennes (**têtes de flèches bleues**). À droite, ARM injectée, coupe axiale, montrant une sténose serrée du siphon carotidien homolatéral (**flèche rouge**).

## Le dossier – Oblitérations artérielles rétinienne

Enfin, les **explorations biologiques** comprendront un bilan d'hémostase (NFS-plaquettes, TP, TCA), un bilan métabolique (ionogramme sanguin, fonction rénale, bilan hépatique, glycémie à jeun +/- Hb1AC si diabète connu, bilan lipidique), et des enzymes cardiaques (troponine, Nt-proBNP). L'obtention des paramètres inflammatoires (VS, CRP) est une urgence chez le sujet de > 50 ans, un syndrome inflammatoire pouvant orienter vers une artérite géantocellulaire. Chez le sujet jeune, en l'absence d'autre orientation diagnostique, on réalisera une recherche d'anticorps antinucléaires, antiphospholipides, ANCA [1, 2].

L'essentiel du bilan (imagerie cérébrovasculaire, ECG et biologie avec VS et CRP) peut en pratique être obtenu en < 24 h en UNV ou à défaut dans un service d'urgence générale.

### Traitements de phase aiguë et de prévention secondaire

La question d'un traitement thrombolytique de l'OACR est pertinente, les cellules rétinienne étant particulièrement sensibles à l'ischémie et le faible calibre de l'artère occluse étant un facteur de prédictif de bonne reperfusion, prouvé dans l'ischémie cérébrale [1, 2, 12]. Les méta-analyses des essais thérapeutiques réalisés démontrent que l'administration intraveineuse d'Altéplase dans les 4 h 30 suivant le début des symptômes permet de quasiment tripler les chances de récupérer une acuité visuelle fonctionnelle, mais le bénéfice n'a pas été montré sur des délais ultérieurs [12]. Ces résultats sont limités du fait de petites tailles d'effectifs et de part de disparités méthodologiques.

Des essais thérapeutiques randomisés sont en cours, mais le recrutement dans ces essais est lent, car seulement 30 % des patients sont vus et diagnostiqués par un ophtalmologue dans les 4 h 30 suivant l'installation des symptômes [13]. Les

sociétés savantes insistent donc sur la nécessité d'une bonne coopération entre ophtalmologues et neurologues pour fluidifier le parcours et raccourcir les délais de prise en charge. En cas d'OACR prouvée avec exclusion des diagnostics différentiels, les mêmes sociétés savantes suggèrent de considérer une thrombolyse intraveineuse dans les 4 h 30 suivant l'installation des symptômes pour améliorer le pronostic visuel, en l'absence de contre-indications [1, 2, 13, 14].

Enfin, le traitement de prévention secondaire repose essentiellement sur la cause sous-jacente. En ce sens, les recommandations de l'ESO sont applicables aux causes non artérielles [15], comprenant antiagrégant plaquettaire (mono- ou biantiagrégant plaquettaire), endartériectomie carotidienne en cas de sténose homolatérale > 50 %, anticoagulation en cas de trouble du rythme supraventriculaire, et équilibrage des facteurs de risques vasculaires. Enfin, toute suspicion clinique de cause artéritique et notamment d'artérite géantocellulaire devrait motiver l'introduction urgente d'une corticothérapie systémique pour prévenir une bilatéralisation de l'atteinte, dans l'attente d'une confirmation diagnostique [1, 2].

### BIBLIOGRAPHIE

- MAC GRORY B, SCHRAG M, BIOUSSE V *et al.* Management of central retinal artery occlusion: a scientific statement from the American Heart Association. *Stroke*, 2021;52:e282-e294.
- DAGRA A, LUCKE-WOLD B, MCGRATH K *et al.* Central retinal artery occlusion: a review of pathophysiological features and management. *Stroke: Vascular and Interventional Neurology*, 2024; 4:e000977.
- LEE J, KIM SW, LEE SC *et al.* Co-occurrence of acute retinal artery occlusion and acute ischemic stroke: diffusion-weighted magnetic resonance imaging study. *Am J Ophthalmol*, 2014; 157:1231-1238.
- ROTHWELL PM, GILES MF, CHANDRATHEVA A *et al.* Effect of urgent treatment of transient ischaemic attack and minor stroke on early recurrent stroke (EXPRESS study): a prospective population-based sequential comparison. *Lancet*, 2007; 370:1432-1442.
- GOLDSTEIN LB, SAMSA GP. Reliability of the National Institutes of Health Stroke Scale. Extension to non-neurologists in the context of a clinical trial. *Stroke*, 1997;28:307-310.
- BERKHEMER OA, FRANSEN PS, BEUMER D *et al.* MR CLEAN Investigators. A randomized trial of intraarterial treatment for acute ischemic stroke. *N Engl J Med*, 2015;372:11-20.
- BERGE E, WHITELEY W, AUDEBERT H *et al.* European Stroke Organisation (ESO) guidelines on intravenous thrombolysis for acute ischaemic stroke. *Eur Stroke J*, 2021;6:LXII.
- TURC G, BHOGAL P, FISCHER U *et al.* European Stroke Organisation (ESO) - European Society for Minimally Invasive Neurological Therapy (ESMINT) Guidelines on mechanical thrombectomy in acute ischemic stroke. *J Neurointerv Surg*, 2023;15:e8.
- NOGUEIRA RG, JADHAV AP, HAUSSEN DC *et al.* DAWN Trial Investigators. Thrombectomy 6 to 24 hours after stroke with a mismatch between deficit and infarct. *N Engl J Med*, 2018;378:11-21.
- HENRY IM, FERNÁNDEZ FERNÁNDEZ E, PEITEADO D *et al.* Diagnostic validity of ultrasound including extra-cranial arteries in giant cell arteritis. *Clin Rheumatol*, 2023;42:1163-1169.
- RUBIERA M, AIRES A, ANTONENKO K *et al.* European Stroke Organisation (ESO) guideline on screening for subclinical atrial fibrillation after stroke or transient ischaemic attack of undetermined origin. *Eur Stroke J*, 2022;7:VI.
- MAC GRORY B, LAVIN P, KIRSHNER H *et al.* Thrombolytic therapy for acute central retinal artery occlusion. *Stroke*, 2020;51:687-695.
- SHAH R, GILBERT A, MELLES R *et al.* Central retinal artery occlusion: Time to presentation and diagnosis. *Ophthalmol Retina*, 2023;7:527-531.
- BIOUSSE V, NAHAB F, NEWMAN NJ. management of acute retinal ischemia: Follow the guidelines! *Ophthalmology*, 2018;125:1597-1607.
- DAWSON J, BÉJOT Y, CHRISTENSEN LM *et al.* European Stroke Organisation (ESO) guideline on pharmacological interventions for long-term secondary prevention after ischaemic stroke or transient ischaemic attack. *Eur Stroke J*, 2022;7:I-II.

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