

# Pathologie vasculaire rétinienne

---

Rétinopathie diabétique (RD)	308
Occlusions veineuses de la rétine	315
Occlusions artérielles de la rétine	318
Syndrome d'ischémie oculaire	322
Rétinopathie hypertensive	322
Rétinopathie drépanocytaire	323
Rétinopathie des prématurés	325
Macroanévrisme artériel rétinien	328
Télangiectasies rétiniennes primitives	329
Maladie de Eales	332
Rétinopathie des radiations	332
Rétinopathie de Purtscher	333
Rétinopathie hémorragique idiopathique bénigne	333
Rétinopathie de Valsalva	333
Lipémie rétinienne	334
Maladie de Takayasu	334
Rétinopathie de haute altitude	334
Rétinopathie des maladies hématologiques	335

## Rétinopathie diabétique (RD)

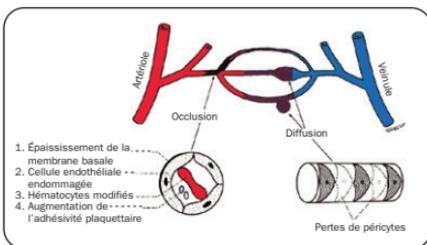
### Facteurs de risque

- 1. Diabète de type 1.**
- 2. Durée du diabète** – le plus important.
- 3. Contrôle métabolique médiocre** – moins important que la durée d'évolution.
- 4. Grossesse** – parfois associée à une progression rapide de la RD.
- 5. Hypertension artérielle** – doit être rigoureusement contrôlée (< 140/80 mmHg).
- 6. Néphropathie** – si sévère, associée à une aggravation de la RD.
- 7. Autres** – obésité, hyperlipidémie et anémie.

### Pathogénie

La RD est une microangiopathie qui se caractérise par des occlusions (Fig. 16.1) et des phénomènes de fuite.

- 1. Capillaropathie** – dégénérescence et perte des péricytes, prolifération des cellules endothéliales, épaissement de la membrane basale et occlusion.

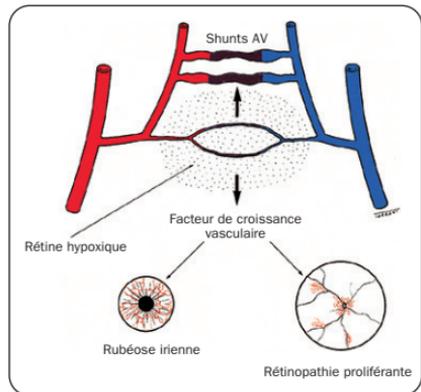


**Fig. 16.1** Pathogénie de l'occlusion microvasculaire

- 2. Modifications hématologiques** qui prédisposent à un flux sanguin capillaire diminué :
  - Déformation des érythrocytes et formation de rouleaux.
  - Activation et déformabilité réduite des globules blancs.
  - Augmentation de l'adhérence et de l'agrégation des plaquettes.
  - Augmentation de la viscosité du plasma.

- 3. Occlusion** et hypoxie rétinienne qui peut entraîner (Fig. 16.2) :
  - a. Shunts artérioveineux** – anomalies microvasculaires intrarétiniennes (AMIR).
  - b. Néovascularisation** – au niveau de la rétine et du nerf optique (rétinopathie proliférante), et parfois rubéose irienne.

- 4. Extravasation** (Fig. 16.3)
  - L'extravasation capillaire étendue entraîne un œdème rétinien diffus.
  - La fuite locale au niveau des microanévrismes donne lieu à un œdème rétinien localisé et à la formation d'exsudats secs.



**Fig. 16.2** Conséquences de l'occlusion microvasculaire

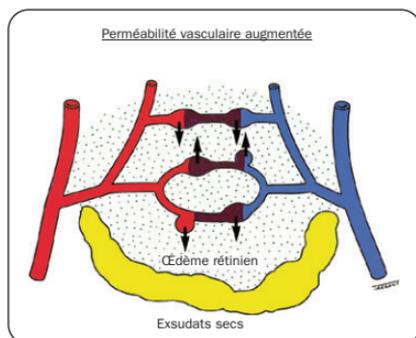


Fig. 16.3 Conséquences des fuites

## Rétinopathie diabétique non proliférante

### Diagnostic (Fig. 16.4)

#### 1. Microanévrismes

- a. Signes – de petits points rouges, initialement en temporal de la fovéa, sont les premiers signes de RD (Fig. 16.5).
- b. AF – points hyperfluorescents suivis d'une hyperfluorescence diffuse.

#### 2. Exsudats secs

- a. Signes – lésions jaunes, cireuses, souvent disposées en amas et/ou en couronne au pôle postérieur (Fig. 16.6).
- b. AF – hypofluorescence due au blocage de la fluorescence choroïdienne d'arrière-plan.

#### 3. Hémorragies rétinienne

- a. Hémorragies intrarétiniennes – aspect de « tache ponctiforme » (Fig. 16.7).
- b. Hémorragies en flammèches – le long de la couche de FNR.

#### 4. Œdème maculaire

- a. Signes – épaissement rétinien au niveau de la macula.
- b. AF – hyperfluorescence tardive.
- c. OCT – épaissement rétinien.

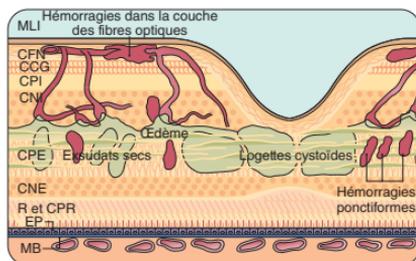


Fig. 16.4 Localisation des lésions dans la RDNP

CCG : couche des cellules ganglionnaires; CFN : couche des fibres nerveuses; CPR : couche des photorécepteurs; CNE : couche nucléaire interne; CPE : couche plexiforme externe; CPI : couche plexiforme interne; EP : épithélium pigmentaire; MB : membrane de Bruch; MLI : membrane limitante interne; R : rétine.



Fig. 16.5 RDNP minime



Fig. 16.6 RDNP modérée



Fig. 16.7 RDNP sévère

### Prise en charge

- Rétinopathie diabétique non proliférante (RDNP) minime à modérée** – pas de traitement et contrôle annuel.
- RDNP sévère** – évaluer un œdème maculaire cliniquement significatif.

## Maculopathie diabétique

### Diagnostic

#### 1. Focale

- Signes* – épaississement rétinien bien circonscrit associé à des exsudats secs en couronne (Fig. 16.8a).
- AF – hyperfluorescence focale et tardive due à l'extravasation et à une bonne perfusion maculaire (Fig. 16.8b).

#### 2. Diffuse

- Signes* – épaississement rétinien diffus, qui peut être associé à un OMC (Fig. 16.9a).
- AF – hyperfluorescence diffuse et tardive (Fig. 16.9b).

#### 3. Ischémique

- Signes* – des signes de rétinopathie préproliférante peuvent être présents (Fig. 16.10a).



Fig. 16.8 Maculopathie focale

- AF – non-perfusion capillaire au niveau de la fovéa (Fig. 16.10b).
- #### 4. Définition de l'œdème maculaire cliniquement significatif (OMCS – Fig. 16.11) :
- Œdème rétinien au sein des 500  $\mu\text{m}$  du centre de la fovéa (Fig. 16.11a).
  - Exsudats secs au sein des 500  $\mu\text{m}$  du centre de la fovéa, en cas d'association à un épaississement rétinien (qui peut être en dehors des 500  $\mu\text{m}$  – Fig. 16.11b).
  - Œdème rétinien d'une surface égale ou supérieure à une papille (1500  $\mu\text{m}$ ), dont une partie quelconque se trouve à moins d'un diamètre papillaire du centre de la fovéa (Fig. 16.11c).

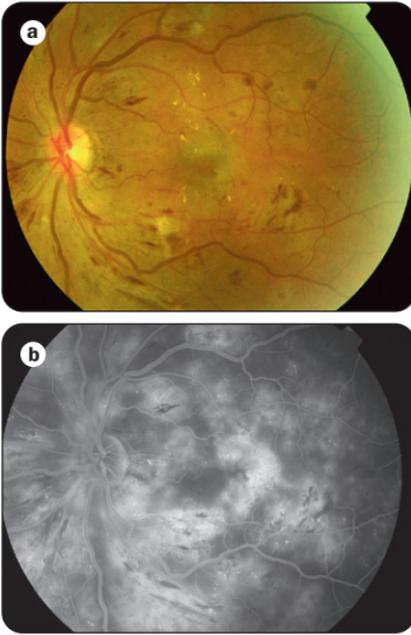


Fig. 16.9 Maculopathie diffuse

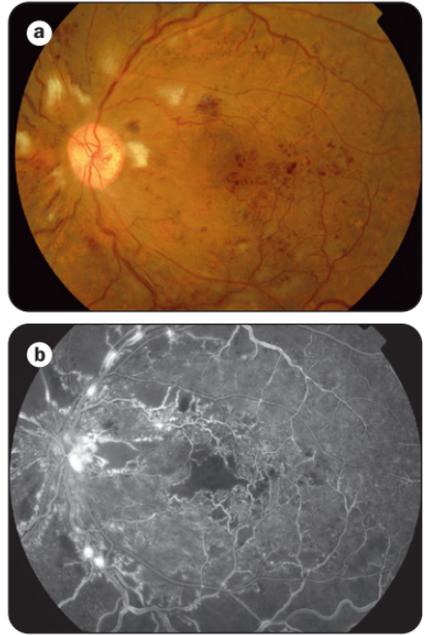


Fig. 16.10 Maculopathie ischémique

### Photocoagulation au laser argon

**1. Indications** – tous les yeux avec un OMCS doivent être traités, indépendamment du degré d'acuité visuelle, car ce traitement réduit le risque de cécité de 50 %.

#### 2. Traitement focal

- Sur les microanévrismes et les lésions microvasculaires au centre des couronnes d'exsudats secs situés à 500–3000  $\mu\text{m}$  du centre de la fovéa.
- La taille du spot est de 50–100  $\mu\text{m}$  et le temps d'exposition de 0,10 s, avec une puissance suffisante pour provoquer un léger blanchissement ou un assombrissement des microanévrismes.

### 3. Traitement en grille

- Dans les zones d'épaississement rétinien diffus à plus de 500  $\mu\text{m}$  du centre de la fovéa et plus de 500  $\mu\text{m}$  du bord temporal de la papille.
- La taille du spot est de 100  $\mu\text{m}$  et le temps d'exposition de 0,10 s, donnant une brûlure d'intensité très légère.

**4. Résultats** – 70 % conservent une acuité visuelle stable, 15 % présentent une amélioration, et 15 % se dégradent ultérieurement.

### 5. Facteurs oculaires pronostiques négatifs

- Exsudats secs affectant le centre de la fovéa.
- Œdème maculaire diffus.
- OMC.
- Maculopathie mixte exsudative et ischémique.

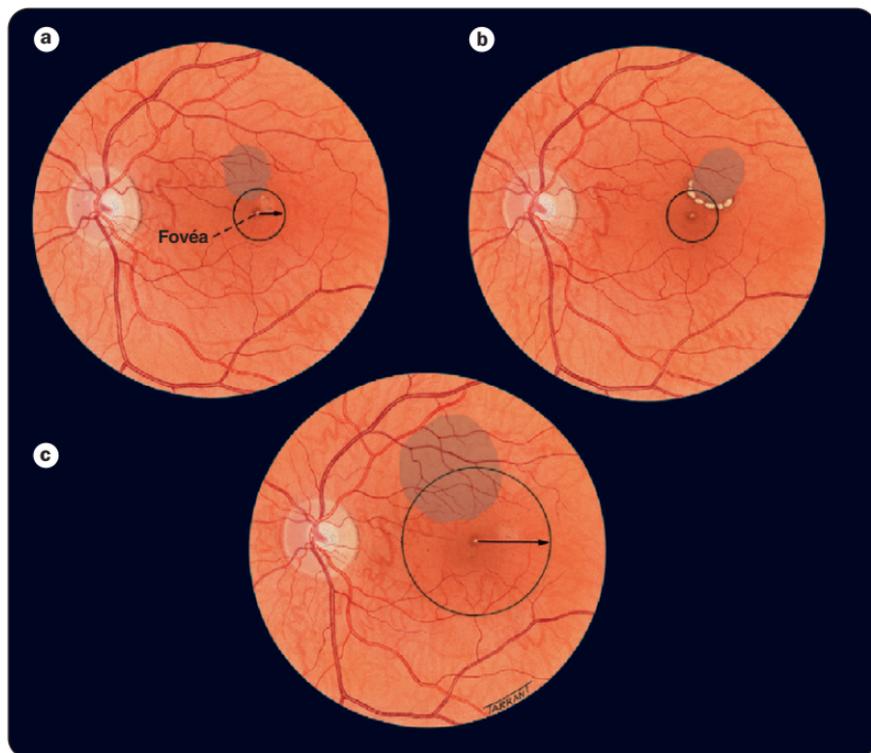


Fig. 16.11 OMCS

### 6. Facteurs systémiques pronostiques négatifs

- Hypertension mal contrôlée.
- Néphropathie.
- Taux élevés d'hémoglobine glycosylée.

### Autres formes de traitement

- 1. Laser Nd : YAG à basse énergie (532 nm)** – laser en lumière verte dans lequel l'énergie employée est la plus faible, capable de produire une brûlure à peine visible.
- 2. Laser diode infraliminaire micropulse (810 nm)** – brûlures appliquées sur l'EP sans atteinte significative

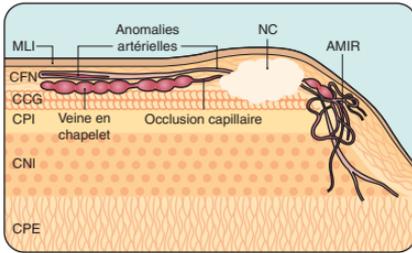
de la rétine externe et de la choriocapillaire.

- 3. Vitrectomie par la pars plana** – pour œdème maculaire associé à une traction tangentielle par une hyaloïde postérieure épaissie et tendue.
- 4. Injection intravitréenne d'acétonide de triamcinolone** – pour un œdème maculaire diffus qui ne répond pas au laser conventionnel.
- 5. Anti-VEGF** – pour OMC.
- 6. Atorvastatine orale** – dans le diabète de type 2 avec dyslipidémie, réduit les exsudats secs et la migration lipidique sous-fovéolaire des yeux avec OMCS.

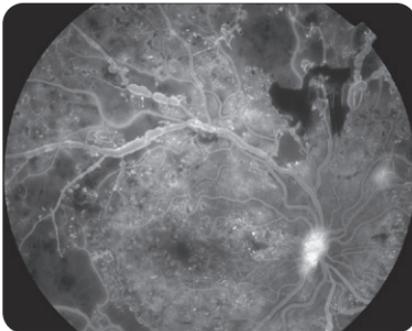
## Rétinopathie diabétique proliférante (RDPP)

### Définition

La RDNP qui présente des signes d'atteinte proliférante imminente est appelée RDPP. Les signes cliniques (Fig. 16.12) reflètent une ischémie rétinienne progressive, vue en AF comme des zones hypofluorescentes étendues représentant une non-perfusion capillaire (exclusion – Fig. 16.13).



**Fig. 16.12** Lésions dans la RDPP  
CCG : couche des cellules ganglionnaires; CFN : couche des fibres nerveuses; CNI : couche nucléaire interne; CPE : couche plexiforme externe; CPI : couche plexiforme interne; MLI : membrane limitante interne.



**Fig. 16.13** AF dans la RDPP

### Diagnostic (Fig. 16.14)

#### 1. Nodules cotonneux

- a. Signes – petites lésions superficielles blanchâtres, duveteuses.
- b. AF – hypofluorescence focale fréquemment associée à une exclusion des capillaires adjacents.



**Fig. 16.14** RDPP

#### 2. Anomalies microvasculaires intrarétiniennes (AMIR)

- a. Signes – lignes rouges fines et irrégulières, qui vont des artérioles aux veinules.
- b. AF – hyperfluorescence focale associée à une exclusion des capillaires adjacents.

**3. Altérations veineuses** – dilatation, tortuosité, formation de boucles, aspect en enfillement de perles et de segmentation en « chapelet de saucisses ».

**4. Altérations artérielles** – rétrécissement périphérique, aspect en fils d'argent et oblitération.

**5. Hémorragies en taches sombres** – infarctus rétiens hémorragiques.

#### Prise en charge

Les patients avec RDPP doivent être surveillés attentivement en raison du risque de RD. Le traitement laser n'est

généralement pas indiqué, sauf si un suivi régulier est impossible, ou que la vision de l'autre œil a été perdue à cause d'une rétinopathie proliférante<sup>1</sup>.

## Rétinopathie diabétique proliférante

### 1. Signes

- a. *Néovaisseaux papillaires* (NVP) – néovascularisation au niveau de la tête du nerf optique ou à moins d'un diamètre papillaire de celle-ci (Fig. 16.15).
- b. *Néovaisseaux extrapapillaires* (NVE) ou *prérétiniens* – néovascularisation plus loin de la papille (Fig. 16.16).

### 2. Traitement – 1000 à 2000

impacts disséminés à partir du pôle postérieur afin de couvrir la périphérie rétinienne en une ou plusieurs séances (Fig. 16.17).

3. **Signes d'involution** – régression de la néovascularisation laissant des vaisseaux « fantômes » ou du tissu fibreux, une diminution des altérations veineuses, une résorption



Fig. 16.15 NVP

<sup>1</sup> Cependant, en France, en raison du risque de progression vers une RDP, une photocoagulation panrétinienne (PPR) est souvent proposée. (NdT)



Fig. 16.16 NVE

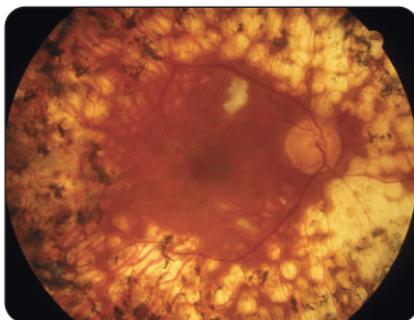
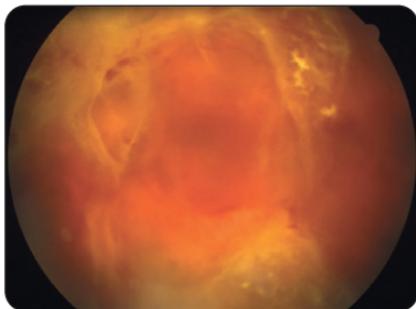


Fig. 16.17 Aspect après PPR

des hémorragies rétinienne et une pâleur de la papille.

## Complications oculaires diabétiques évoluées

1. **Signes** – hémorragie (en rétrohyaloïde, dans le gel vitréen), DR tractionnel (Fig. 16.18) et rubéose irienne.
2. **Indications de la vitrectomie par la pars plana**
  - a. *Hémorragie vitréenne persistante sévère* – la vitrectomie est envisagée dans les 3 mois chez les diabétiques de type 1 et au 6<sup>e</sup> mois chez les types 2.
  - b. *DR progressif tractionnel* – menaçant ou impliquant la macula.



**Fig. 16.18** Atteinte oculaire diabétique évoluée

- c. DR combiné tractionnel et rhégmato-gène – même si la macula n'est pas impliquée.
- d. Hémorragie sous-hyaloïdienne prémaculaire – si massive et persistante.

**3. Résultats visuels de la vitrectomie** – 70 % des cas ont une amélioration visuelle, environ 10 % ont une aggravation et les autres restent inchangés.

## Occlusions veineuses de la rétine

### Facteurs prédisposants

1. **Âge** – plus de 50 % des patients ont plus de 65 ans.
2. **Hypertension artérielle** – chez 64 % des patients de plus de 50 ans et chez 25 % des patients plus jeunes.
3. **Hyperlipidémie (cholestérol >6,5 mmol/l)** – chez 35 % des patients.
4. **Diabète sucré** – chez environ 10 % des plus de 50 ans.
5. **Augmentation de la PIO** – augmente le risque d'OVCR.
6. **Moins fréquents** – troubles myéloprolifératifs, états thrombophiliques, périphlébite

occlusive, contraception orale et insuffisance rénale chronique.

## Occlusion des branches veineuses de la rétine

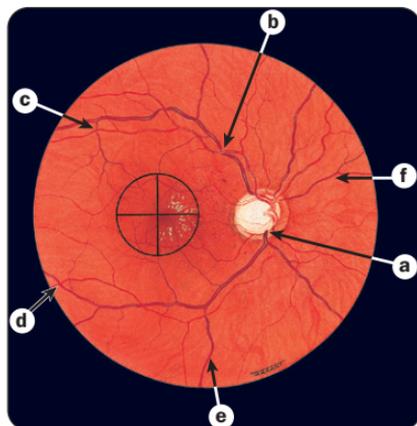
### Classification

#### 1. OBVR majeure

- D'une branche temporale de premier ordre au niveau de la papille (Fig. 16.19a).
- D'une branche temporale de premier ordre à distance de la papille mais impliquant une branche maculaire (Fig. 16.19b).

**2. OBVR maculaire mineure** – n'impliquant qu'une branche maculaire (Fig. 16.19c).

**3. OBVR périphérique** – n'impliquant pas la circulation maculaire (Fig. 16.19d-f).

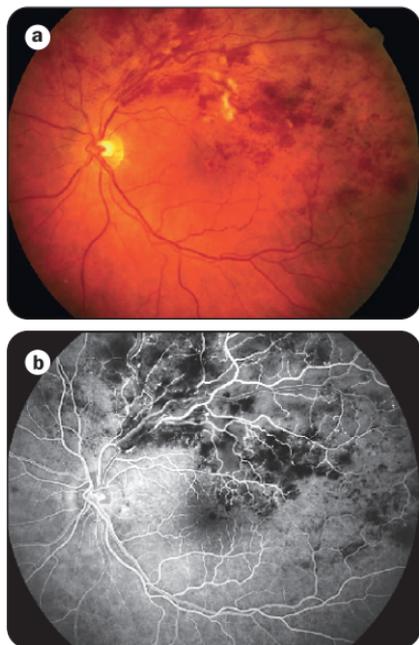


**Fig. 16.19** Classification de l'OBVR

### Diagnostic

#### 1. Signes aigus (Fig. 16.20a)

- Dilatation et tortuosité du segment veineux en amont du site de l'occlusion et atténuation en aval de l'occlusion.



**Fig. 16.20** (a) OBVR aiguë; (b) AF

- Hémorragies ponctuelles et en flammèches, œdème rétinien et nodules cotonneux.
- 2. AF** – hypofluorescence due à un blocage par le sang et à une exclusion des capillaires, coloration de la paroi des vaisseaux et aspect en « arbre mort » des vaisseaux (Fig. 16.20b).
  - 3. Signes chroniques** (Fig. 16.21)
    - Exsudats secs, engainement veineux et sclérose.
    - Collatérales qui peuvent être locales ou se développent en travers du raphé horizontal.
  - 4. Pronostic** – dans un délai de 6 mois, environ 50 % des yeux ont une acuité visuelle de 6/12 ou plus; les principales complications menaçant la vision sont l'œdème maculaire chronique et la néovascularisation.



**Fig. 16.21** OBVR ancienne

### Traitement

#### 1. Œdème maculaire

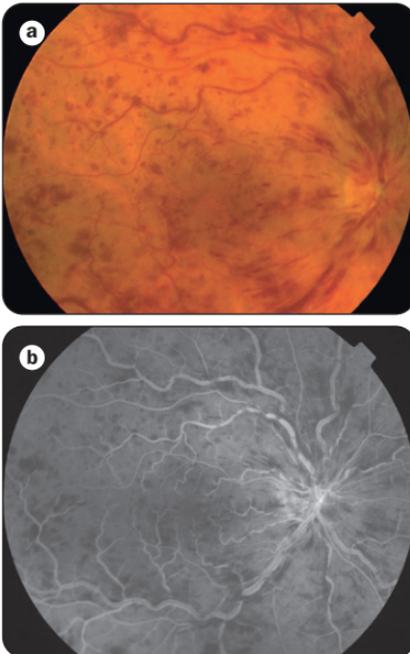
- a. Photocoagulation en grille au laser** – de la zone de fuite identifiée par l'AF.
- b. Injection intravitréenne d'acétonide de triamcinolone** – peut améliorer l'acuité visuelle pendant plus de 12 mois.
- c. Dissection de la gaine artérioveineuse** – traitement expérimental.

- 2. Néovascularisation** – est traitée par photocoagulation sectorielle pour prévenir une hémorragie dans le vitré.

### Occlusion non ischémique de la veine centrale de la rétine

- 1. AV** – modérément à sévèrement altérée.
- 2. Déficit pupillaire afférent (DPA)** – absent ou minime.
- 3. Signes aigus** (Fig. 16.22b)
  - Tortuosité et dilatation de toutes les branches de la veine centrale de la rétine.

- Hémorragies ponctiformes ou en flammèches, œdème papillaire et de la macula, et nodules cotonneux variables.
- 4. AF** – masquage par hémorragies, bonne perfusion des capillaires rétinien (Fig. 16.22b) et fuite tardive.
- 5. Signes chroniques**
- Collatérales papillaires, gliose épirétinienne maculaire et anomalies pigmentaires.
  - Conversion en OVCR ischémique dans 15 % des cas dans un délai de 4 mois, et 34 % dans un délai de 3 ans.
- 6. Pronostic** – récupération d'une vision normale ou presque normale dans environ 50 % des cas.

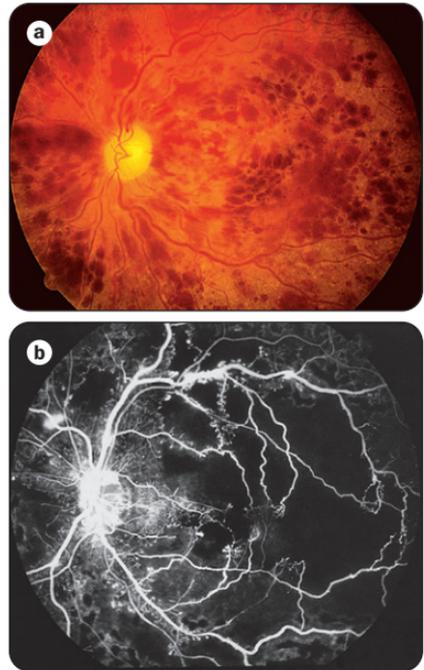


**Fig. 16.22** (a) OVCR non ischémique aiguë; (b) AF

- 7. Traitement** – actuellement très imparfait, mais les traitements expérimentaux suivant requièrent une évaluation approfondie : anastomose veineuse choroïdienne induite par laser, perfusion d'activateur tissulaire du plasminogène (t-PA) dans la veine, injection intravitréenne d'acétonide de triamcinolone, et dissection de la gaine du nerf optique.

### Occlusion ischémique de la veine centrale de la rétine

- 1. AV** – CLD ou moins.
- 2. DPA** – marqué.
- 3. Signes aigus** (Fig. 16.23a)



**Fig. 16.23** (a) OVCR ischémique aiguë; (b) AF

- Tortuosité sévère et dilatation de toutes les branches de la veine centrale de la rétine.
  - Hémorragies ponctiformes ou en flammèches étendues, et nodules cotonneux variables.
- 4. AF** – masquage par hémorragies rétinienne, territoires étendus de non-perfusion capillaire et coloration de la paroi des vaisseaux (Fig. 16.23b).
  - 5. Signes chroniques** – similaires à l'OVCR non ischémique mais plus sévères.
  - 6. Rubéose irienne** – se développe dans 50 % des yeux, généralement entre 2 et 4 mois, et en l'absence de PPR vigoureuse, le risque de glaucome néovasculaire est élevé.
  - 7. Pronostic** – extrêmement médiocre.

### Papillophlébite

- 1. Présentation** – léger flou visuel, prédominant typiquement au réveil.
- 2. AV** – baisse légère à modérée.
- 3. DPA** – absent.
- 4. Fond d'œil** (Fig. 16.24) – œdème papillaire, dilatation et tortuosité veineuses, hémorragies rétinienne variables et nodules cotonneux, limités à la région péripapillaire et à la partie postérieure du fond d'œil.

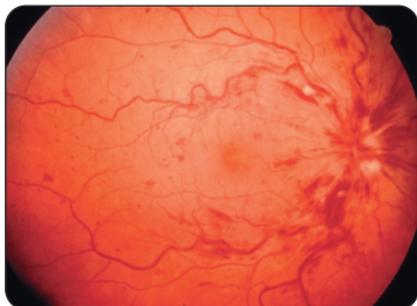


Fig. 16.24 Papillophlébite

- 5. Tache aveugle** – élargie.
- 6. AF** – léger retard du remplissage veineux, hyperfluorescence due aux fuites et bonne perfusion capillaire.
- 7. Pronostic** – excellent en dépit de l'absence de traitement.

### Occlusion des veines hémirétiniennes

- 1. Présentation** – amputation altitudinale du champ visuel, d'apparition brutale.
- 2. AV** – baisse variable.
- 3. Fond d'œil** – caractères d'une OBVR, affectant le fond d'œil supérieur ou inférieur (Fig. 16.25).
- 4. Traitement** – dépend de la sévérité de l'ischémie rétinienne.



Fig. 16.25 Occlusion hémirétinienne

### Occlusions artérielles de la rétine

#### Étiologies

- 1. Thrombose d'origine athéroscléreuse** – de loin la plus fréquente cause sous-jacente

d'occlusion de l'artère centrale de la rétine (OACR).

- 2. Emboles** – venant de plaques athéromateuses au niveau de la bifurcation carotidienne et moins fréquemment de l'arc aortique; ils sont des types suivants (Fig. 16.26) :
- a. Cholestérol** (plaque de Hollenhorst) – petits cristaux dorés à jaune-orangé, brillants, réfringents, souvent à des bifurcations (Fig. 16.26a).
  - b. Fibrinoplaquettaire** – particules allongées, gris terne, qui peuvent
- entraîner une amaurose fugace, et parfois une obstruction complète (Fig. 16.26b).
- c. Calcaires** – particule unique, blanche, non brillante (Fig. 16.26c).
- 3. Artérite à cellules géantes** – rare.
- 4. Embolie cardiaque** – calcium, végétations (endocardite), thrombus, et rarement matériel myxomateux.
- 5. Périartérite** – dans la dermatomyosite, le lupus érythémateux disséminé, la polyartérite noueuse, la

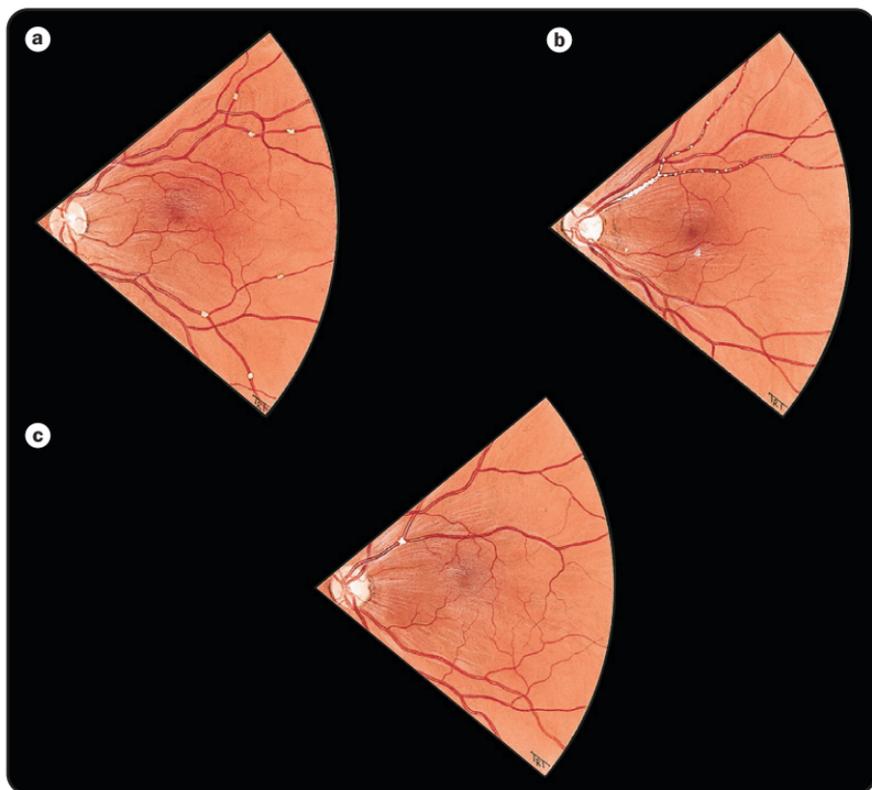


Fig. 16.26 Emboles provenant de plaques athéromateuses

granulomatose de Wegener et la maladie de Behçet.

6. **Troubles de la coagulation** – hyperhomocystéinémie, syndrome des anticorps antiphospholipides et les déficits congénitaux en anticoagulants naturels.
7. **Hémoglobinopathies falciformes** (drépanocytose).
8. **Migraine rétinienne** – rarement, responsable d'une occlusion des artères de la rétine chez les sujets jeunes.
9. **Syndrome de Susac** – triade d'occlusion artérielle rétinienne, de surdité neurosensorielle et d'encéphalopathie.

### Occlusion d'une branche de l'artère centrale de la rétine

1. **Présentation** – amputation du champ visuel, de survenue brutale et importante, altitudinale ou sectorielle.
2. **AV** – variable.
3. **Fond d'œil** (Fig. 16.27a)
  - Rétrécissement des artères et des veines avec agglutination et segmentation de la colonne sanguine (courant granuleux).
  - Rétine d'aspect blanc laiteux correspondant à la zone ischémique.

4. **AF** – retard de remplissage artériel et hypofluorescence dans le segment impliqué (Fig. 16.27b).
5. **Pronostic** – médiocre si l'obstruction ne peut être levée dans un délai de quelques heures.

### Occlusion de l'artère centrale de la rétine

1. **Présentation** – baisse brutale et importante de la vision.
2. **AV** – sévèrement altérée.
3. **DPA** – sévère ou total.
4. **Fond d'œil**
  - Similaire à l'OBAR, mais plus étendu, avec un aspect de « tache rouge cerise » au niveau de la macula (Fig. 16.28).

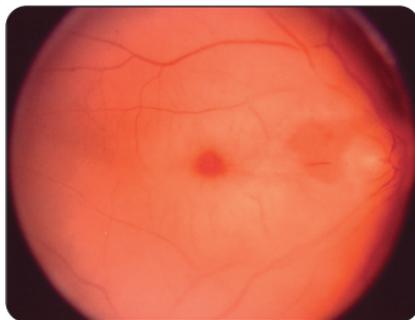


Fig. 16.28 OACR

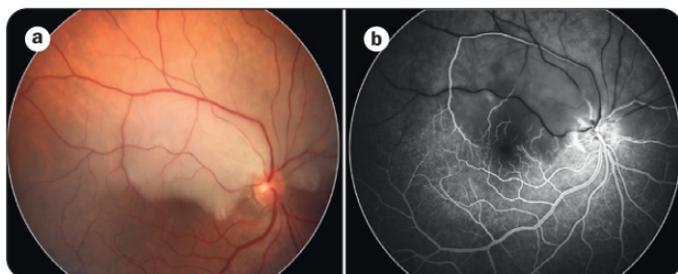


Fig. 16.27 (a) OBAR; (b) AF



**Fig. 16.29** OACR avec artère ciliorétinienne patente

- Dans les yeux avec une artère ciliorétinienne, la macula conserve sa couleur normale (Fig. 16.29).

**5. AF** – similaire à l'OBAR mais plus étendue.

**6. Pronostic** – médiocre.

### Occlusion de l'artère ciliorétinienne

**1. Isolée** – patients jeunes avec vascularite systémique associée.

**2. Combinée avec une OVCR** (Fig. 16.30) – même pronostic que l'OVCR non ischémique.



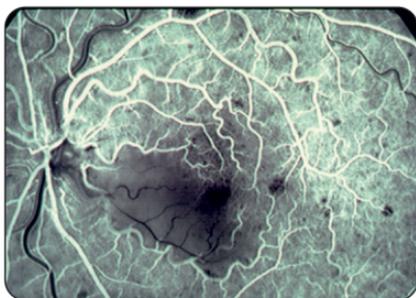
**Fig. 16.30** Occlusion de l'artère ciliorétinienne et OVCR

**3. Combinée avec une neuropathie optique ischémique antérieure** (Fig. 16.31) – dans l'artérite à cellules géantes.

**4. AF** – défaut de remplissage correspondant (Fig. 16.32).



**Fig. 16.31** Occlusion de l'artère ciliorétinienne et neuropathie optique ischémique antérieure



**Fig. 16.32** AF d'une occlusion de l'artère ciliorétinienne

### Traitement de l'occlusion aiguë des artères rétiniennes

Le traitement suivant peut être tenté chez les patients dont l'occlusion remonte à moins de 48 heures.

- 1. Massage oculaire** – au moyen d'un verre de contact à trois miroirs pendant approximativement 10 s, afin d'obtenir une pulsation de l'artère centrale de la rétine ou un arrêt du flux sanguin (en cas d'OBAR), plus 5 s de relâchement.
- 2. Paracentèse de la chambre antérieure.**
- 3. Acétazolamide intraveineux** – pour obtenir une baisse plus prolongée de la pression intraoculaire, avec répétition de la paracentèse, si celle-ci a été initialement couronnée de succès, mais que le flux s'est à nouveau interrompu.

## Syndrome d'ischémie oculaire

- 1. Pathogénie** – hypoperfusion oculaire chronique secondaire à une sténose athéroscléreuse homolatérale sévère de la carotide, à plus de 90 %, responsable de 50 % de réduction de la pression de perfusion homolatérale.
- 2. Signes du segment antérieur**
  - Injection épisclérale diffuse et œdème cornéen.
  - Tyndall de chambre antérieure avec peu de cellules (pseudo-irritis ischémique).
  - Atrophie irienne et semi-mydriase peu réactive.
  - Rubéose irienne.
- 3. Fond d'œil**
  - Dilatation veineuse, rétrécissement artériolaire et hémorragies.
  - Rétinopathie proliférante.
- 4. Traitement** – corticoïdes topiques pour les manifestations du segment antérieur; PPR pour la rétinopathie proliférante.
- 5. Pronostic** – médiocre.

## Rétinopathie hypertensive

### Rétinopathie (Fig. 16.33)

- 1. Vasoconstriction** – focale ou généralisée.
- 2. Ischémie** – nodules cotonneux.
- 3. Extravasation vasculaire**
  - Hémorragies en flammèches et œdème.
  - Exsudats secs avec aspect en étoile maculaire et œdème papillaire dans l'hypertension artérielle maligne (Fig. 16.34).
- 4. Cotation de l'artériolosclérose (Fig. 16.35)**
  - *Stade 1* – discrète accentuation du reflet artériolaire, petite atténuation artériolaire généralisée, et masquage des veines.
  - *Stade 2* – net élargissement du reflet artériolaire et déviation des veines au niveau des croisements artérioveineux (signe de Salus).
  - *Stade 3* – aspect en fil de cuivre des artérols, dilatation des veines en aval des croisements artérioveineux (signe de Bonnet),



**Fig. 16.33** Rétinopathie hypertensive sévère



Fig. 16.34 Hypertension maligne

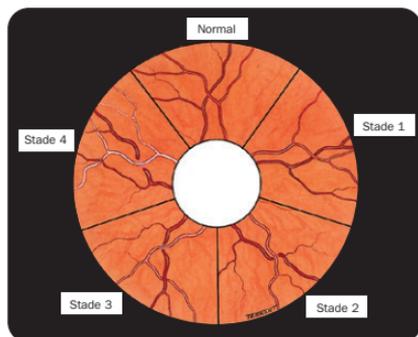


Fig. 16.35 Cotation de l'artériolosclérose

aspect effilé des veines de chaque côté des croisements (signe de Gunn) et déviation des veines à angle droit.

- **Stade 4** - aspect en fil d'argent des artéoles associé au stade 3.

### Choroïdopathie

La choroïdopathie peut être la conséquence d'une crise hypertensive aiguë chez les jeunes adultes.



Fig. 16.36 DR exsudatif

1. **Tache d'Elschnig** – petites taches noires entourées d'un halo jaune (aspect séquellaire).
2. **Stries de Siegrist** – taches linéaires disposées le long des vaisseaux choroïdiens.
3. **DR exsudatif** – parfois bilatéral (Fig. 16.36), peut se voir en cas d'hypertension artérielle aiguë sévère comme dans la toxémie gravidique.

## Rétinopathie drépanocytaire

### Hémoglobinopathies drépanocytaires

- Les hémoglobinopathies drépanocytaires sont la conséquence d'hémoglobines anormales, responsables d'une déformation des globules rouges dans les circonstances d'hypoxie et d'acidose.
- Les troubles drépanocytaires, caractérisés par la présence congénitale des hémoglobines mutantes S et C, des allèles de l'hémoglobine A normale, donnent d'importantes manifestations oculaires.

- La rétinopathie est plus sévère chez les patients avec la forme SC (trait C) et Sthal (thalassodrépanocytose).

## Rétinopathie proliférante

### 1. Classification (Fig. 16.37)

- Stade 1 – occlusion artériolaire.
  - Stade 2 – anastomoses artérioveineuses.
  - Stade 3 – néovaisseaux bourgeonnant à partir des anastomoses (*sea-fans*).
  - Stade 4 – touffes néovasculaires qui peuvent continuer à proliférer et saigner.
  - Stade 5 – prolifération fibrovasculaire et DR.
2. **AF** – le stade 3 montre le remplissage des *sea-fans* et une zone de non-perfusion capillaire périphérique (Fig. 16.38).
3. **Traitement** – pas nécessaire dans la plupart des cas; photocoagulation des zones ischémiques en présence de néovaisseaux; DR et hémorragies intravitréennes peuvent nécessiter une vitrectomie.

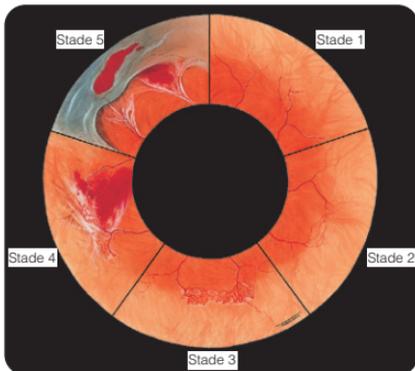


Fig. 16.37 Classification de la rétinopathie drépanocytaire proliférante

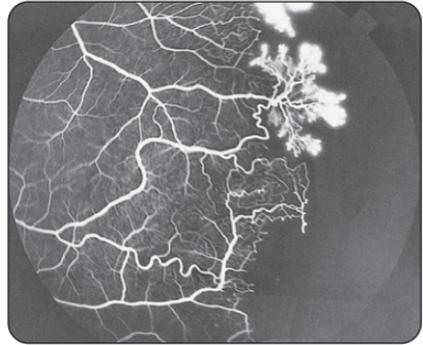


Fig. 16.38 AF dans la rétinopathie drépanocytaire proliférante

## Rétinopathie non proliférante

- Tortuosité veineuse** – due à des shunts artérioveineux périphériques.
- Aspect en fil d'argent des artérioles** – correspond aux vaisseaux précédemment occlus.
- Taches saumonées** – hémorragies pré-rétiniennes (Fig. 16.39) ou intrarétiniennes superficielles, périphériques.
- Taches noires solaires (black sunburst)** – plaques d'hyperplasie de l'EP périphérique (Fig. 16.40).

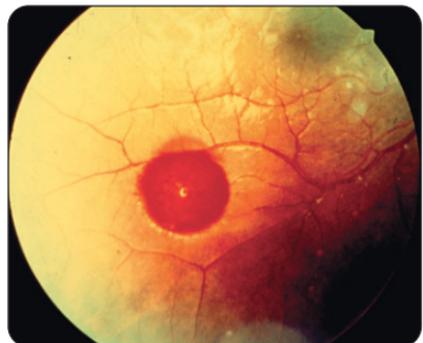


Fig. 16.39 Tache saumonée



**Fig. 16.40** Tache noire solaire

5. **Signe de dépression maculaire** – dépression ovale de la réflexion maculaire centrale brillante.
6. **Occlusion artériolaire maculaire** – chez environ 30 % des patients.
7. **OACR aiguë** – rare.
8. **Occlusion des veines rétiniennes** – peu fréquente.
9. **Stries angioïdes** – rares.

### Caractéristiques du segment antérieur

1. **Conjonctive** – anomalies vasculaires isolées de couleur rouge foncé, en forme de virgule ou de tire-bouchon.
2. **Iris** – zones limitées d'atrophie ischémique, généralement au bord de la pupille et s'étendant à la collerette.

## Rétinopathie des prématurés

### Pathogénie

- La rétinopathie des prématurés est une rétinopathie proliférante qui

atteint les prématurés de très petit poids de naissance, qui ont généralement été exposés à des concentrations élevées d'oxygène.

- La rétine temporale incomplètement vascularisée est particulièrement sensible aux lésions provoquées par l'oxygène chez le prématuré.

### Rétinopathie aiguë

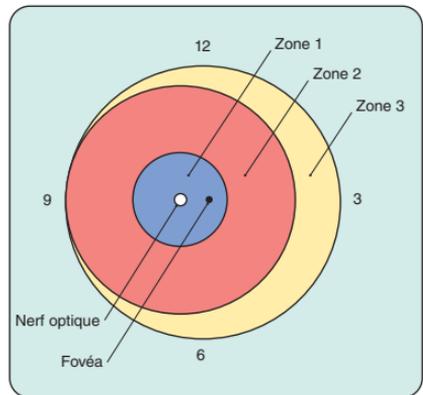
#### 1. Localisation (Fig. 16.41)

- **Zone 1** – limitée par un cercle imaginaire dont le rayon fait le double de la distance séparant la papille de la macula.
- **Zone 2** – s'étend concentriquement depuis le bord de la zone 1.
- **Zone 3** – croissant temporal résiduel en situation antérieure à la zone 2.

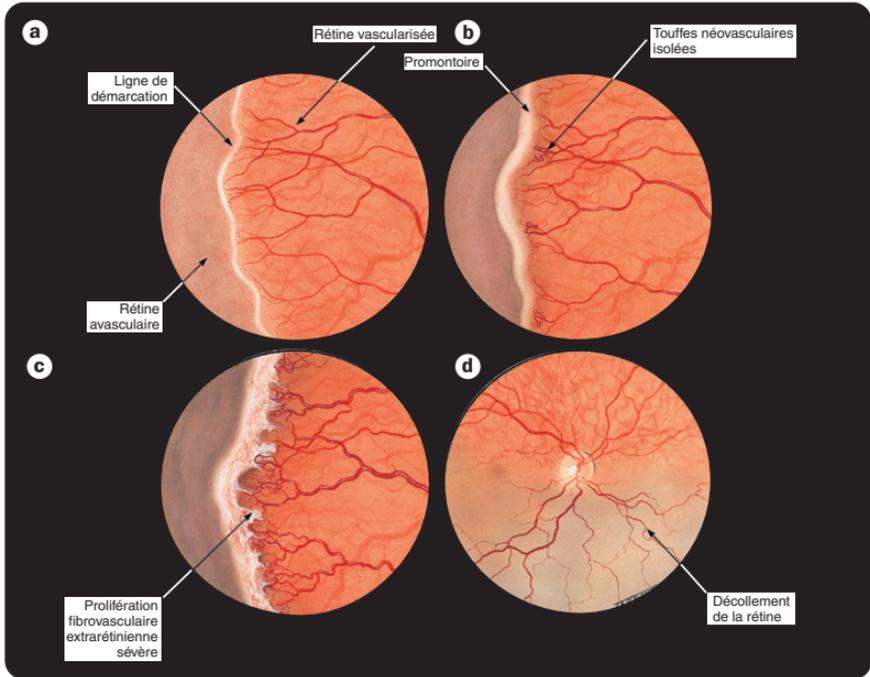
2. **Importance de l'atteinte** – nombre de secteurs horaires de la rétine touchée par l'affection.

#### 3. Cotation (Fig. 16.42)

- **Stade 1** – ligne de démarcation (Fig. 16.42a).



**Fig. 16.41** Classification de la rétinopathie des prématurés en fonction de la localisation



**Fig. 16.42** Progression de la rétinopathie des prématurés

- **Stade 2** – bourrelet associé à des vaisseaux sanguins (Fig. 16.42b).
  - **Stade 3** – prolifération fibrovasculaire extrarétinienne qui s'étend du bourrelet vers le vitré (Fig. 16.42c).
  - **Stade 4** – DR partiel; extrafovéal (stade 4a – Fig. 16.42c); fovéal (stade 4b).
  - **Stade 5** – DR total.
- 4. Plus disease (maladie plus)** – impossibilité pour la pupille de se dilater, engorgement vasculaire de l'iris, trouble vitréen, dilatation veineuse et aspect tortueux des artères impliquant au moins deux quadrants du pôle postérieur, et accentuation des hémorragies pré-rétiniennes et vitréennes.
- 5. Pre-plus disease (maladie pré-plus)** – dilatation et tortuosité qui sont insuffisantes pour être désignées comme maladie plus.
- 6. Maladie seuil** – néovascularisation pré-rétinienne (stade 3) s'étendant sur cinq heures contiguës ou huit heures cumulées en zone 1 ou en zone 2, associée à une maladie plus; c'est une indication de traitement.
- 7. Postérieure agressive** – forme d'une maladie plus dans tous les quadrants et caractère mal défini de la rétinopathie. Elle est plus couramment observée dans la zone 1 et ne progresse généralement pas jusqu'aux stades 1 à 3.
- 8. Régression** – dans 80 % des cas.

## 9. Dépistage

- Les enfants nés avant 31 semaines d'âge gestationnel, ou ayant un poids égal ou inférieur à 1500 g, doivent être soumis à un dépistage à 4–7 semaines d'âge postnatal afin de détecter les premières manifestations de la maladie seuil.
- Les contrôles ultérieurs doivent avoir lieu une ou deux fois par semaine, en fonction de la sévérité de la maladie jusqu'à ce que la vascularisation rétinienne atteigne la zone 3.

## 10. Traitement

- Photocoagulation au laser* – dans la maladie seuil (Fig. 16.43), elle réussit dans 85 % des cas, mais le reste progresse jusqu'au DR en dépit du traitement.
- Vitrectomie par pars plana* – pour le stade 4a.

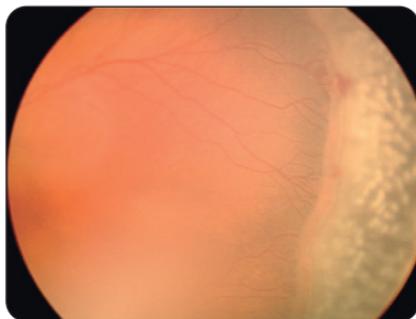


Fig. 16.43 Aspect après laser

## Rétinopathie cicatricielle

### 1. Stades

- Petits troubles pigmentaires en périphérie de la rétine et aspect flou de la base du vitré.

- Fibrose vitréorétinienne temporale et les arcades vasculaires deviennent droites (Fig. 16.44).
- «Attraction» de la papille et de la macula (Fig. 16.45).
- Fibrose périphérique sévère et pli rétinien falciforme (Fig. 16.46).
- Anneau partiel de tissu fibrovasculaire rétrolental avec DR partiel.
- Anneau complet de tissu fibrovasculaire rétrolental avec DR total (Fig. 16.47).



Fig. 16.44 Rétinopathie des prématurés cicatricielle

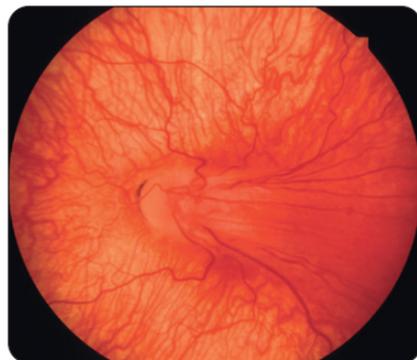
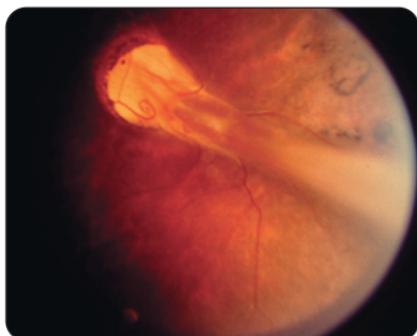
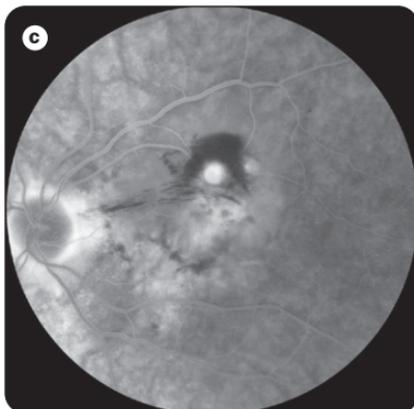
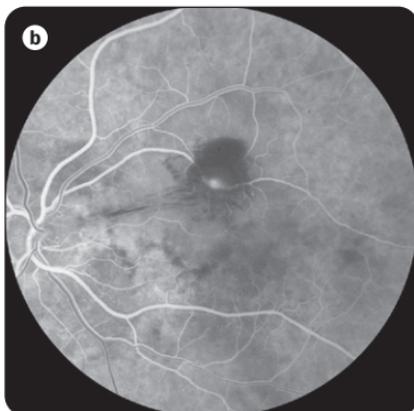
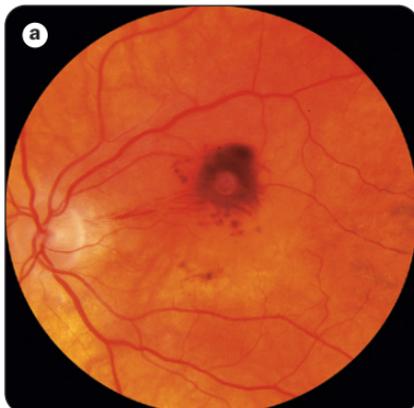


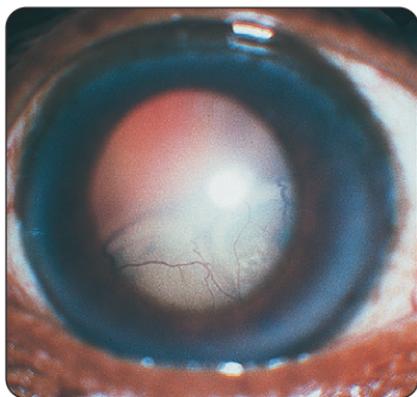
Fig. 16.45 Attraction de la papille et de la macula



**Fig. 16.46** Pli vitréorétinien falciforme



**Fig. 16.48** (a) Macroanévrisme artériel rétinien; (b, c) AF



**Fig. 16.47** Maladie au stade terminal

- 2. Glaucome secondaire à angle fermé** – aplatissement progressif de la chambre antérieure du fait du déplacement en avant du diaphragme iridocristallin et du développement de synéchies antérieures.

## Macroanévrisme artériel rétinien

- 1. Définition** – dilatation localisée d'une artériole de la rétine qui touche surtout les femmes âgées

hypertendues et n'atteint qu'un œil dans 90 % des cas.

- 2. Signes** – dilatation artériolaire sacculaire ou fusiforme, plus fréquemment au niveau d'une bifurcation ou d'un croisement artérioveineux le long des arcades vasculaires temporales, et souvent associée à une hémorragie rétinienne (Fig. 16.48a).
- 3. AF** – remplissage uniforme immédiat (Fig. 16.48b) avec fuite tardive (Fig. 16.48c) à condition que la lésion soit patente.
- 4. Évolution**
  - a. Fuite chronique** – formation d'exsudats secs (Fig. 16.49).
  - b. Rupture** – hémorragie (sous-rétinienne, intrarétinienne, prérétinienne ou intravitréenne).
  - c. Involution spontanée** – après thrombose et fibrose, elle est courante.



**Fig. 16.49** Exsudats secs et hémorragie

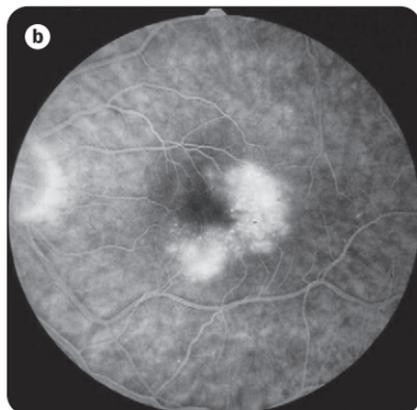
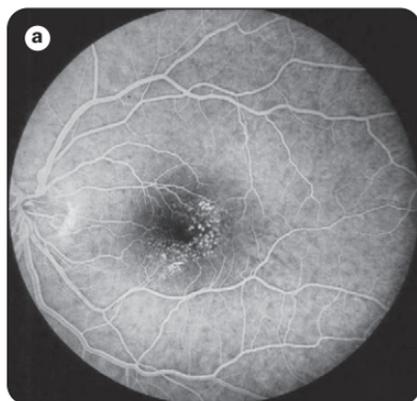
- 5. Traitement** – photocoagulation au laser en cas d'œdème ou d'exsudats secs menaçant ou atteignant la fovéa.

## Télangiectasies rétiniennes primitives

### Télangiectasies rétiniennes juxtafovéolaires idiopathiques (TRJF)

#### 1A. Congénitales unilatérales

- 1. Présentation** – chez un homme d'âge moyen avec vision floue légère à modérée.
- 2. Signes** – télangiectasie impliquant une surface d'environ 1,5 diamètre



**Fig. 16.50** TRJF groupe 1A

papillaire, en temporal de la fovéa (Fig. 16.50a), associées à une extravasation (Fig. 16.50b) et fréquemment à des exsudats secs.

**3. Traitement** – la photocoagulation au laser peut parfois être bénéfique.

### **1B. Focales idiopathiques unilatérales**

**1. Présentation** – similaire au type 1A.

**2. Signes** – télangiectasies limitées à un quadrant horaire au bord de la zone avasculaire fovéolaire sans extravasation.

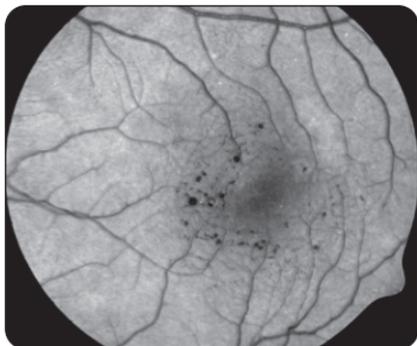
**3. Traitement** – pas indiqué et le pronostic est bon.

### **2A. Acquises idiopathiques bilatérales**

**1. Présentation** – 6<sup>e</sup> décennie avec une petite altération lentement progressive de la vision centrale d'un ou des deux yeux. La prévalence est la même dans les deux sexes.

#### **2. Signes**

- Télangiectasies symétriques, de la surface d'une papille ou moins, impliquant en totalité ou en partie la région parafovéolaire sans exsudats secs (Fig. 16.51).



**Fig. 16.51** Image en infrarouge de TRJF groupe 2A

- Plaques pigmentées stellaires d'hyperplasie de l'EP
- De multiples taches juxtafovéolaires blanches, réfringentes et de petits dépôts isolés à centre jaune peuvent être présents.
- Une NVC sous-rétinienne peut se développer dans les cas évolués.

**3. AF** – télangiectasies à l'extérieur de la ZAC et extravasation tardive.

**4. Pronostic** – réservé, bien que le traitement par injection intravitréenne d'anti-VEGF ou par PDT puisse être bénéfique pour les NVC sous-fovéolaires.

### **2B. Occultes familiales bilatérales**

Ces télangiectasies ont les mêmes caractéristiques que le groupe 2A mais apparaissent plus tôt et ne s'associent ni à des dépôts rétinien superficiels réfringents, ni à des plaques pigmentées stellaires.

### **3. Occlusives idiopathiques**

**1. Associations systémiques** – polyglobulie, myélome multiple, leucémie lymphoïde chronique et maladies neurologiques.

**2. Présentation** – 6<sup>e</sup> décennie, avec perte lentement progressive de la vision centrale.

#### **3. Signes**

- Dilatation anévrysmale marquée des capillaires terminaux et occlusion progressive des capillaires parafovéolaires.
- Une atrophie optique peut être présente.

**4. AF** – élargissement de la ZAC mais absence de fuite (Fig. 16.52).

**5. Pronostic** – médiocre du fait de l'absence de traitement efficace.



Fig. 16.52 TRJF groupe 3

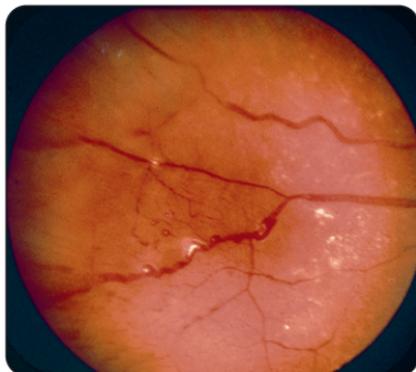


Fig. 16.53 Télangiectasies dans la maladie de Coats

## Maladie de Coats

1. **Définition** – télangiectasies rétiniennes idiopathiques, non héréditaires, qui affectent typiquement un œil d'un jeune garçon.
2. **Présentation** – 1<sup>re</sup> décennie (à 5 ans en moyenne), avec baisse visuelle unilatérale, strabisme ou leucocorie.
3. **Signes** – télangiectasies (Fig. 16.53), avec formation d'exsudats intra- et sous-rétiniens progressifs (Fig. 16.54 et 16.55), et DR exsudatif (Fig. 16.56).
4. **AF** – hyperfluorescence précoce des télangiectasies, et coloration tardive et extravasation (Fig. 16.57).
5. **Complications** – rubéose irienne, glaucome, uvéite, cataracte, et phtyse du globe.
6. **Association** – DR atypique, rare.
7. **Traitement**
  - a. *Photocoagulation au laser* – si progression des exsudats.
  - b. *Cryothérapie* – si exsudation étendue ou DR subtotal.
  - c. *Chirurgie vitréorétinienne* – si DR total.



Fig. 16.54 Formation d'exsudats débutants



Fig. 16.55 Exsudation sévère



Fig. 16.56 DR

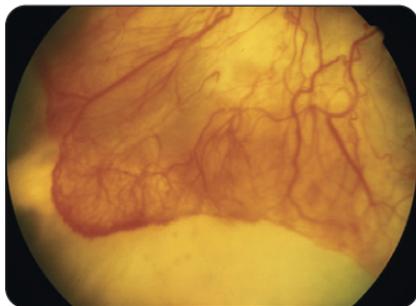


Fig. 16.58 Néovascularisation périphérique dans la maladie de Eales

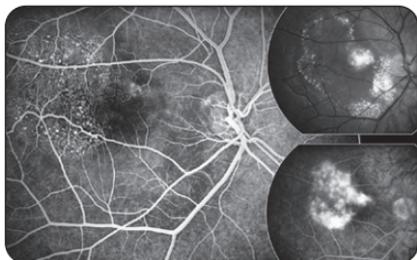


Fig. 16.57 AF dans la maladie de Coats débutante

## Maladie de Eales

- Définition** – vascularite occlusive, périphérique et bilatérale, affectant particulièrement les Asiatiques de sexe masculin.
- Présentation** – 3<sup>e</sup>–5<sup>e</sup> décennie, avec hémorragie intravitréenne.
- Signes**
  - Engainement vasculaire associé à une non-perfusion capillaire.
  - Néovascularisation périphérique à la limite entre la rétine perfusée et non perfusée (Fig. 16.58).
- Complications** – hémorragie intravitréenne récidivante, DR tractionnel, rubéose irienne, glaucome et cataracte.

- Traitement** – corticoïdes systémiques et intravitréens, PPR de la rétine non perfusée, et vitrectomie des hémorragies intravitréennes et du DR.

## Rétinopathie des radiations

- Causes** – traitement de tumeurs intraoculaires par plaques radioactives (brachythérapie) ou par irradiation externe de tumeurs malignes des sinus, de l'orbite ou du nasopharynx.
- Signes**
  - Occlusion capillaire avec développement des vaisseaux collatéraux et de microanévrismes, mieux visible en AF (Fig. 16.59).
  - Nodules cotonneux et hémorragies rétinienne.
  - Cœdème maculaire et exsudats secs.
  - Papillopathie et rétinopathie proliférative.
- Traitement** – photocoagulation au laser.
- Pronostic** – réservé.



**Fig. 16.59** AF de la rétinopathie des radiations

## Rétinopathie de Purtscher

- 1. Pathogénie** – occlusion microvasculaire associée à un traumatisme sévère, une embolie, une pancréatite aiguë, des connectivites, un purpura thrombocytopénique thrombotique et une greffe de moelle osseuse.
- 2. Signes** – multiples plaques rétinienne blanches, unilatérales ou bilatérales, superficielles, ressemblant à de grands nodules cotonneux, souvent associées à des hémorragies péripapillaires superficielles (*Fig. 16.60*).



**Fig. 16.60** Rétinopathie de Purtscher

- 3. Traitement** – de la cause sous-jacente est souhaitable mais pas toujours possible.
- 4. Pronostic** – réservé.

## Rétinopathie hémorragique idiopathique bénigne

- 1. Présentation** – chez l'adulte, à tout âge, avec une baisse unilatérale aiguë de l'acuité visuelle.
- 2. Signes** – importantes hémorragies intrarétiniennes multiples au niveau du pôle postérieur et autour de la papille optique (*Fig. 16.61*).
- 3. Évolution** – la vision est restaurée en 4 mois et aucun traitement n'est nécessaire.



**Fig. 16.61** Rétinopathie hémorragique idiopathique bénigne

## Rétinopathie de Valsalva

- 1. Pathogénie** – élévation brutale de la pression veineuse rétinienne due à un effort physique effectué à glotte fermée qui crée une augmentation brutale de la pression intrathoracique et intra-abdominale, entraînant une rupture des capillaires périfovéolaires.

2. **Signes** – hémorragie prémaculaire unilatérale ou bilatérale (Fig. 16.62).
3. **Traitement** – non indiqué car la résorption spontanée est la règle.

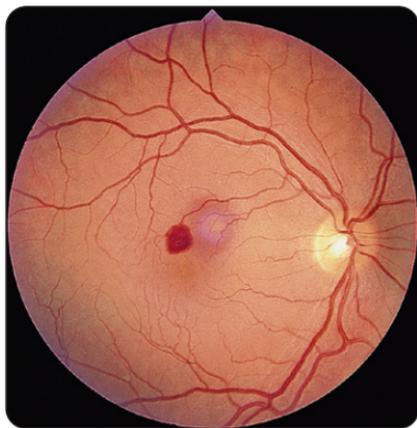


Fig. 16.62 Rétinite de Valsalva

## Lipémie rétinienne

1. **Cause** – hypertriglycéridémie.
2. **Signes** – vaisseaux sanguins lactescents de la rétine dus à la visualisation de hauts niveaux de chylomicrons (Fig. 16.63).

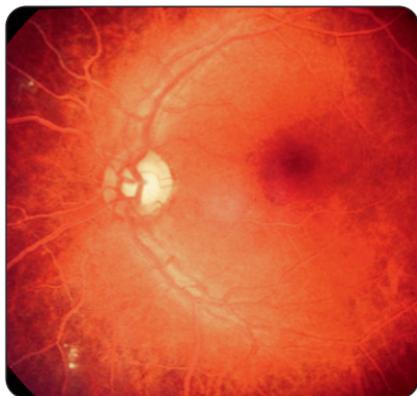


Fig. 16.63 Lipémie rétinienne

## Maladie de Takayasu

1. **Définition** – maladie vasculaire obstructive affectant les principales branches de l'aorte.
2. **Segment antérieur** – œdème de cornée, cellules dans la chambre antérieure et rubéose irienne.
3. **Fond d'œil** – atténuation artériolaire, nodules cotonneux, hémorragies rétiniennes, microanévrismes, malformations artérioveineuses, neuropathie optique ischémique et néovascularisation.
4. **Traitement** – corticoïdes systémiques et agents cytotoxiques.

## Rétinopathie de haute altitude

1. **Critères systémiques** – céphalées sévères et progressives, suivies d'une déficience des fonctions corticales et du jugement, d'irrationalité, de vomissement en jet, de diplopie, d'ataxie et de coma.
2. **Critères oculaires** dans l'ordre chronologique :
  - Légère dilatation veineuse et quelques petites hémorragies rétiniennes.
  - Progression de la dilatation veineuse et importantes hémorragies rétiniennes.
  - Dilatation veineuse sévère et importantes hémorragies rétiniennes multiples.
  - Engorgement veineux, hémorragie intravitréenne et œdème papillaire.

## Rétinopathie des maladies hématologiques

### Leucémie

#### 1. Fond d'œil

- Nodules cotonneux et hémorragies rétiniennes superficielles et profondes, dont certaines peuvent avoir un centre blanc (taches de Roth – Fig. 16.64).

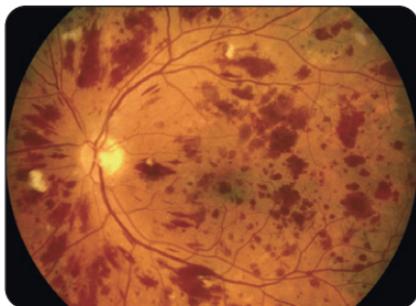


Fig. 16.64 Rétinopathie leucémique

- La néovascularisation rétinienne périphérique est une caractéristique occasionnelle de la leucémie myéloïde chronique.
- Des infiltrats choroïdiens dans la leucémie chronique peuvent donner un aspect « peau de léopard » (Fig. 16.65).

#### 2. Autres manifestations

- Atteinte orbitaire, surtout chez l'enfant.
- Épaississement de l'iris, iritis et pseudohypopion.
- Hémorragies sous-conjonctivales spontanées et hyphéma.



Fig. 16.65 Fond d'œil en tache léopard

### Anémie

#### 1. Rétinopathie

- La tortuosité veineuse rétinienne est généralement liée à la sévérité de l'anémie.
- Hémorragies profondes et en flammèches, taches de Roth et nodules cotonneux sont plus fréquents et coexistent avec une thrombocytopénie dans l'anémie aplasique (Fig. 16.66).



Fig. 16.66 Rétinopathie dans l'anémie aplasique

- 2. Neuropathie optique** – peut survenir chez les patients avec anémie pernicieuse.

## Hyperviscosité

---

- 1. Causes** – polyglobulie ou protéines plasmatiques anormales comme dans la macroglobulinémie de Waldenström et le myélome.
- 2. Fond d'œil** – hémorragies rétiniennes, et dilatation veineuse, segmentation et tortuosité ([Fig. 16.67](#)).



**Fig. 16.67** Rétinopathie dans l'hyperviscosité