

Oblitération de la veine centrale de la rétine et de ses branches

Étiologie, diagnostic, évolution, principes du traitement

DR Hervé ROUHETTE, PR Pierre GASTAUD

Service d'ophtalmologie, hôpital Saint-Roch, 06006 Nice.

Points Forts à comprendre

- L'oblitération ou occlusion veineuse rétinienne est définie par un obstacle aigu à l'écoulement sanguin dans le compartiment veineux.
- Cette occlusion veineuse rétinienne n'est pas secondaire à la formation d'un thrombus, mais sa physiopathologie fait intervenir la combinaison de mécanismes complexes, par ailleurs mal connus, qui déstabilisent l'équilibre hémodynamique.
- Les altérations capillaires secondaires à l'occlusion veineuse sont de 2 types en fonction du degré de l'obstruction : soit dilatation capillaire avec œdème exsudatif, soit obstruction capillaire avec ischémie rétinienne.
- La symptomatologie est variable en fonction de la forme clinique et de la topographie de l'occlusion et va de la perte d'acuité visuelle minime et réversible à l'effondrement visuel définitif.

Étiologie

Dans la plupart des cas, il n'y a pas une étiologie d'occlusion veineuse rétinienne (OVR) mais un terrain prédisposant lié à l'âge et à l'artériosclérose. Cependant, en absence de facteurs de risque cardiovasculaires, le bilan clinique et paraclinique devra s'attacher à rechercher une cause à l'origine des modifications circulatoires (voir : [Pour approfondir 1](#)).

■ Artériosclérose et ses facteurs de risque

L'artériosclérose est la principale cause d'occlusion veineuse rétinienne, qui survient souvent à l'occasion d'un facteur déclenchant surajouté. Ainsi, une hypertension artérielle est retrouvée dans 60 % des cas, associée ou

non aux autres facteurs de risque d'artériosclérose que sont le tabagisme, l'hyperlipidémie, l'hyperuricémie ou le diabète.

■ Glaucome chronique à angle ouvert

Une hypertonie oculaire chronique est retrouvée dans quasiment 30 % des cas d'occlusion veineuse rétinienne.

■ Modifications circulatoires

1. Anomalies du contenu vasculaire

Ces anomalies sont :

- hyperviscosité sanguine (cellulaire ou plasmatique) : hyperagréabilité érythrocytaire, hémopathies (leucémies, lymphomes...), dysglobulinémies (myélome, maladie de Waldenström...), syndrome inflammatoire ;
- troubles de l'hémostase : hyperagréabilité plaquettaire primitive ou secondaire (prolapsus de la petite valve mitrale), déficit en inhibiteur de la coagulation (anti-thrombine III, protéine C, protéine S), anticoagulant circulant, résistance à la protéine C activée, trouble de la fibrinolyse.

2. Anomalies de la paroi vasculaire (vascularites occlusives)

Ces anomalies sont :

- infectieuses : syphilis, tuberculose, VIH (virus de l'immunodéficience humaine) ;
- inflammatoires et immunologiques : collagénoses (lupus), sarcoïdose, maladie de Behçet, maladie de Crohn, sclérose en plaques, spondylarthrite ankylosante, périphlébites rétinienne idiopathiques.

3. Anomalies du débit

Il s'agit de :

- hypodébit : pathologie carotidienne ;
- compression rétrobulbaire : pathologie orbitaire (tumeur, fracture), maladie de Basedow ;
- hyperpression veineuse : fistule carotido-caverneuse.

■ Prise médicamenteuse

La contraception orale par œstroprogestatifs est un facteur de risque reconnu ; les diurétiques et la sulfasalazine (Salazopyrine) ont été incriminés.

Diagnostic positif

L'occlusion veineuse rétinienne survient le plus souvent chez le sujet de 50 à 70 ans, sans prédominance de sexe, et se traduit par une sensation de baisse d'acuité visuelle centrale d'intensité variable en fonction de la topographie et du degré de sévérité de l'occlusion.

■ Occlusion du tronc de la veine centrale de la rétine

L'obstacle veineux se situe au niveau de la lame criblée, en arrière de la papille et l'examen du fond d'œil après dilatation pupillaire retrouve la tétrade caractéristique : dilatation et tortuosités veineuses, hémorragies rétinienne disséminées superficielles (en flammèches) ou profondes (rondes), œdème exsudatif diffus (rétinien et papillaire) et nodules cotonneux.

Les formes cliniques sont définies en fonction des altérations capillaires, au mieux appréciées lors de l'examen angiographique à la fluorescéine, examen paraclinique indispensable.

1. Forme œdémateuse

C'est la forme typique, la plus fréquente (60 à 80 % des cas).

- **Signes fonctionnels** : l'acuité visuelle est relativement conservée, le patient se plaignant principalement d'un brouillard visuel prédominant le matin.

- **Signes physiques** : lors de la phase aiguë, l'examen du segment antérieur est normal et la recherche d'un glaucome par prise de la tension oculaire doit être systématique.

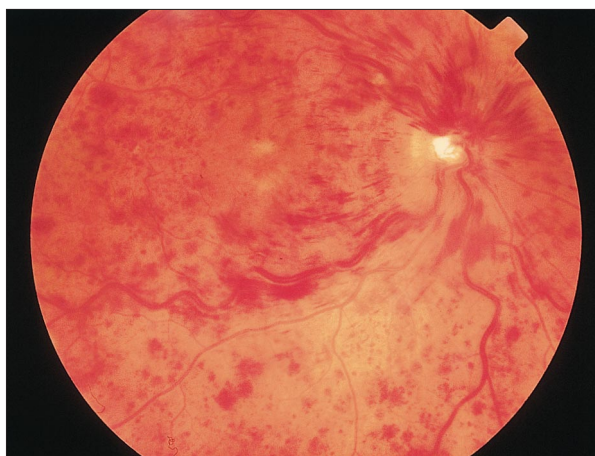
Lors de l'examen du fond d'œil, la dilatation et les tortuosités veineuses sont majeures, les hémorragies rétinienne retrouvées sont de type superficiel (en flammèches) et les manifestations œdémateuses exsudatives sont au premier plan (fig. 1).

- **Signes angiographiques** : l'obstacle veineux est confirmé par le retard de remplissage veineux aux temps précoces (voir : [Pour approfondir 2](#)). Au cours de la séquence angiographique, les capillaires dilatés laissent diffuser le colorant avec constitution aux temps tardifs d'un œdème rétinien diffus qui se traduit par une hyperfluorescence. L'œdème papillaire s'accompagne d'un œdème maculaire au niveau du pôle postérieur. Lorsque ce dernier revêt un aspect caractéristique en logettes, on parle d'« œdème maculaire cystoïde ».

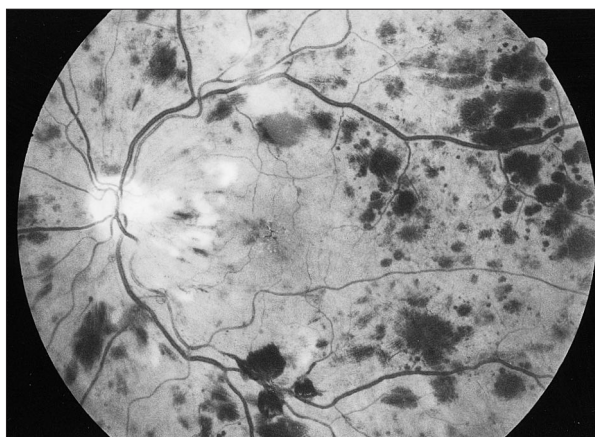
- **Examens paracliniques** : le relevé du champ visuel peut permettre de retrouver des scotomes centraux relatifs.

2. Forme ischémique

Forme la moins fréquente (10 à 15 % des cas), elle est aussi la plus sévère et se caractérise par les éléments suivants.



1 Occlusion de la veine centrale de la rétine, forme œdémateuse. Photographie couleur du fond d'œil. Dilatation veineuse, hémorragies rétinienne disséminées et œdème papillaire.



2 Occlusion de la veine centrale de la rétine, forme ischémique. Cliché anérythre (sans injection). Hémorragies rondes et profondes disséminées au pôle postérieur et en périphérie, avec nodules cotonneux et œdème papillaire.

- **Signes fonctionnels** : la baisse d'acuité visuelle est brutale et profonde.

- **Signes physiques** : si l'examen du segment antérieur est normal, l'examen du fond d'œil retrouve des hémorragies profondes en flaqes, un réseau artériel grêle et de nombreux nodules cotonneux, témoins d'une ischémie rétinienne.

- **Signes angiographiques** : les temps circulatoires sont augmentés aussi bien au niveau artériel qu'au niveau veineux. L'atteinte du lit capillaire se traduit par de vastes territoires ischémiques de non-remplissage vasculaire qui restent noirs lors de la séquence angiographique (fig. 2).

- **Examens paracliniques** : les déficits relevés au champ visuel sont absolus et l'électrorétinogramme peut être altéré dans les formes graves.

3. Forme mixte

Survenant soit d'emblée, soit comme complication d'une forme œdémateuse, elle est définie par l'examen angiographique. Elle associe des territoires de dilatation capillaire et des territoires de non-perfusion.

■ Occlusion de la branche veineuse rétinienne

L'occlusion se situe au niveau d'un croisement artérioveineux, la plupart du temps complication ou évolution de l'artériosclérose.

1. Caractéristiques générales

- **Signes fonctionnels** : ils sont variables, la gêne visuelle pouvant passer inaperçue.
- **Signes physiques** : l'examen du fond d'œil retrouve les 4 éléments caractéristiques d'occlusion veineuse rétinienne localisés dans le territoire de drainage de la branche atteinte (dilatation et tortuosités veineuses en amont du croisement artérioveineux, hémorragies, nodules cotonneux, œdème rétinien).
- **Signes angiographiques** : les temps précoces mettent en évidence le retard de remplissage de la veine occluse avec rétrécissement de la lumière veineuse au niveau du croisement pathologique et stase en amont du croisement. L'angiographie à la fluorescéine retrouve une diffusion localisée au niveau du croisement artérioveineux et permet par ailleurs d'apprécier l'atteinte du lit capillaire (fig. 3 et 4).

2. Formes cliniques

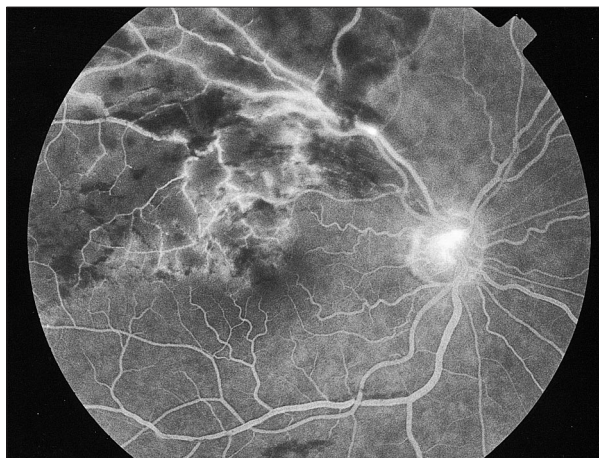
On les retrouve en fonction :

- **du type de capillaropathie** : les occlusions de branche veineuse rétinienne œdémateuses sont les plus fréquentes, l'angiographie retrouve lors de ces formes la dilatation capillaire avec phénomènes de diffusion et œdème rétinien. Comme lors de l'occlusion de la veine centrale de la rétine, des zones de non-perfusion définissent les formes ischémiques ;
- **de la topographie de la branche occluse** : l'occlusion peut être hémisphérique (supérieure ou inférieure, temporale ou nasale), localisée à une branche temporale ou nasale (rare) ou atteindre une veine de 2^e ou 3^e ordre.

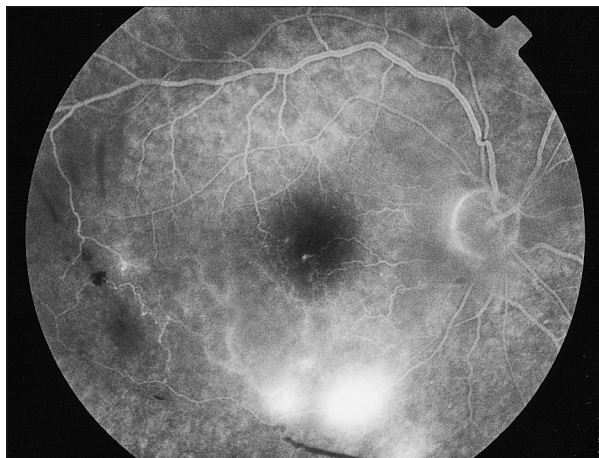
Diagnostic différentiel

L'interrogatoire, l'examen clinique et l'examen angiographique permettront d'éliminer d'autres causes de baisse d'acuité visuelle brutale unilatérale à œil blanc et indolore :

- **occlusion de l'artère centrale de la rétine** : l'acuité visuelle est réduite aux perceptions lumineuses, la pupille est en mydriase avec abolition du réflexe photomoteur direct et le fond d'œil retrouve l'aspect caractéristique d'œdème rétinien ischémique blanchâtre avec macula rouge cerise ;
- **neuropathie optique ischémique antérieure aiguë** : l'examen du fond d'œil retrouve un œdème papillaire avec quelques hémorragies superficielles chez un sujet



3 Occlusion de branche veineuse temporale supérieure. En haut : cliché anérythre. Hémorragies en flammèches disséminées au niveau de la rétine temporale supérieure. En bas : cliché angiographique (200^e seconde) 15 jours plus tard chez le même patient présentant une nouvelle baisse de l'acuité visuelle. Plages d'hypoperfusion capillaire avec aspect en arbre mort des vaisseaux. On note des phénomènes de diffusion des capillaires périmaculaires temporaux supérieurs et une hyperfluorescence au niveau du croisement artérioveineux.



4 Cliché angiographique (304^e seconde). Occlusion de branche veineuse temporale inférieure. Aspect de néovaisseaux pré-rétiniens en bordure de zones ischémiques.

- présentant des facteurs de risque cardiovasculaires ;
- **décollement de la rétine avec atteinte maculaire :** l'interrogatoire recherche des phosphènes ou myo-désopsies les jours précédents ;
 - **hémorragie du vitré,** qui peut être une complication d'une occlusion veineuse rétinienne passée inaperçue ou relever d'une autre étiologie (déchirure rétinienne, rétinopathie diabétique...). Le fond d'œil est inéclairable.
- Les autres causes d'hémorragies rétinienne disséminées sont :
- **ischémie oculaire chronique :** en cas de sténose carotidienne sévère, les hémorragies rétinienne sont typiquement périphériques et c'est l'écho-doppler des vaisseaux du cou qui fera le diagnostic ;
 - **rétinopathie diabétique évoluée :** l'atteinte est habituellement bilatérale et les temps circulatoires sont normaux lors de l'examen angiographique.

Évolution

L'évolution d'une occlusion veineuse rétinienne est variable en fonction de la forme clinique, mais l'occlusion veineuse rétinienne est une affection dont le pronostic à long terme est globalement réservé. Par ailleurs, il faut toujours penser au risque de bilatéralisation qui est de 10 à 15 %.

■ Occlusion du tronc de la veine centrale de la rétine

1. Forme œdémateuse

Le développement d'une circulation de suppléance et de voies de dérivation (anastomoses optico-ciliaires péri-papillaires) permet une évolution favorable dans 30 % des cas. La normalisation de l'examen du fond d'œil (retour du calibre veineux à la normale, diminution de l'œdème rétinien et des hémorragies) se fait progressivement en plusieurs mois. Si l'acuité visuelle s'améliore, la récupération n'est complète que dans moins de 10 % des cas. Ainsi, dans 50 % des occlusions de la veine centrale de la rétine œdémateuses l'acuité visuelle est inférieure à 1/10^e après 2 ans d'évolution.

Un œdème maculaire persiste ou s'aggrave dans 50 % des cas. Cet œdème maculaire prolongé peut être à l'origine de séquelles qui vont compromettre la récupération visuelle finale (remaniement cicatriciel de l'épithélium pigmentaire maculaire, trou maculaire lamellaire...).

La deuxième complication est représentée par la conversion en une forme ischémique (10 % des cas) avec risque de néovascularisation secondaire, justifiant une surveillance angiographique régulière.

2. Forme ischémique

L'évolution est sévère, toujours défavorable. L'acuité visuelle d'emblée effondrée ne s'améliore pas.

Les complications graves sont liées à l'apparition d'une néovascularisation dont le risque augmente avec la taille des surfaces ischémiques. Le développement d'une rubéose

irienne peut être rapide, évoluant vers le dramatique glaucome néovasculaire (« glaucome des 100 jours ») aboutissant à la perte fonctionnelle, voire anatomique de l'œil. Le développement de néovaisseaux pré-rétiniens ou pré-papillaires peut être responsable d'hémorragies intra-vitréennes récidivantes avec risque de décollement de rétine tractionnel.

3. Forme mixte

Forme de gravité intermédiaire, l'évolution se fait vers le développement de néovaisseaux pré-rétiniens en bordure des zones ischémiques.

■ Occlusion de la branche veineuse rétinienne

Des vaisseaux de suppléance vont se développer autour du territoire occlus. L'évolution des formes œdémateuses est ainsi le plus souvent favorable avec une acuité visuelle supérieure ou égale à 5/10^e dans plus de la moitié des cas. L'absence de récupération peut être liée dans ces formes à la présence d'un œdème maculaire cystoïde ou partiel. Le risque de néovascularisation pré-rétinienne et pré-papillaire existe dans les formes ischémiques et mixtes. Si le pronostic est meilleur qu'en cas d'occlusion de la veine centrale de la rétine, la récupération visuelle est par ailleurs liée à l'atteinte maculaire et cette récupération visuelle est souvent médiocre en cas d'occlusion de branche temporale ou en cas d'occlusion d'une veinule maculaire.

Principes du traitement

L'occlusion veineuse rétinienne est une urgence médicale dont la prise en charge en milieu spécialisé doit être la plus rapide possible, mais l'hospitalisation n'est pas systématique. Si le but initial du traitement est la conservation de la vision, la prise en charge doit également permettre d'éviter d'une part, l'apparition des complications et, d'autre part, la bilatéralisation.

■ Traitement du terrain

Il consiste en :

- prise en charge des facteurs de risque de l'artériosclérose : traitement d'une hypertension artérielle, d'une hypercholestérolémie ou d'une hyperuricémie, équilibration d'un diabète, règles hygiéno-diététiques (arrêt du tabagisme, régime en cas d'obésité...);
- traitement d'un glaucome chronique à angle ouvert ;
- dans les cas où une cause est retrouvée (collagénose, hémopathie, prise médicamenteuse...), le traitement de celle-ci est indispensable (traitement anti-inflammatoire, arrêt d'un traitement œstroprogestatif...).

■ Occlusion veineuse rétinienne récente

Tous les moyens thérapeutiques suivants peuvent être utilisés en respectant leurs contre-indications et les indications sont fonction du tableau clinique.

1. Traitement médical

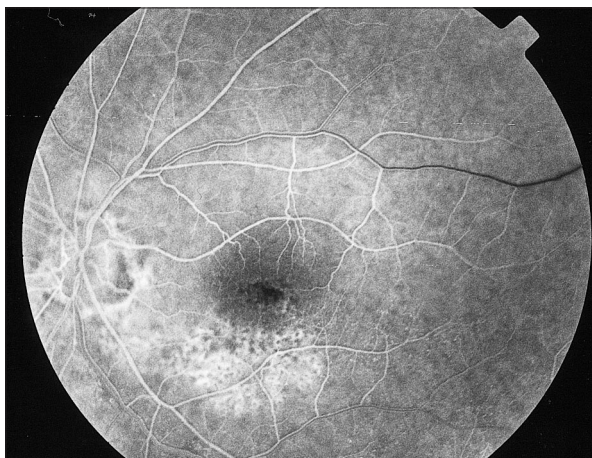
- **Les anticoagulants** : aucune étude n'a fait la preuve de l'efficacité de l'héparine ou des antivitamines K (AVK), une occlusion veineuse rétinienne pouvant même survenir sous AVK. Ils se justifient en cas d'anomalie du système de la coagulation.
- **Les fibrinolytiques** : la fibrinolyse par voie générale présente des risques vitaux et n'a pas d'indication lors des occlusions veineuses rétiniennes. En revanche, les fibrinolytiques ont été utilisés « in situ », c'est-à-dire par injection directe dans l'artère ophtalmique après cathétérisme transfémoral ou en injection intravitréenne avec des résultats encourageants (voir : [Pour approfondir 3](#)). Cependant, il s'agissait de petites séries et ces résultats demandent confirmation.
- **Les antiagrégants plaquettaires** : largement prescrits dans cette indication, leur efficacité n'a pas été démontrée, mais ils représentent un traitement préventif des complications ischémiques lors de l'artériosclérose. En pratique, ils sont souvent utilisés au long cours en relais d'un traitement de quelques jours par héparine de bas poids moléculaire.
- **Les correcteurs rhéologiques** : l'intérêt de ces traitements repose sur la diminution de la viscosité sanguine et sur la vasodilatation (troxérutine [Veinamitol], pentoxifylline [Torental]...). Ils peuvent être associés aux autres modalités thérapeutiques.
- **Les anti-œdémateux** : les corticoïdes ne sont pas indiqués dans les occlusions veineuses rétiniennes du sujet âgé, mais peuvent avoir un effet bénéfique chez le sujet jeune ou en cas d'étiologie inflammatoire. Les autres traitements (acétazolamide, collyres anti-inflammatoires non stéroïdiens) sont peu efficaces.
- **Les collyres hypotonisants oculaires** permettent une amélioration des conditions circulatoires rétiniennes et peuvent être prescrits même en absence de pathologie glaucomateuse.

2. Hémodilution isovolémique

Son but est de diminuer la viscosité sanguine par diminution du taux d'hématocrite. Elle se réalise lors d'une courte hospitalisation de 48 à 72 h et consiste en un prélèvement de 10 mg/kg de sang total (saignée) associé à une perfusion à isovolume de soluté de remplacement pour obtenir une hématocritie comprise entre 30 et 33 %. Un effet bénéfique a été démontré sur l'acuité visuelle à long terme. Cette hémodilution est indiquée en cas de forme œdémateuse et doit être réalisée au mieux dans la première semaine d'évolution.

3. Anastomoses choriocapillaires

De description récente, elles consistent en la création d'une anastomose entre la choriocapillaire et la circulation veineuse rétinienne par des impacts laser de forte puissance sur une branche veineuse inférieure. Les risques (hémorragie, occlusion veineuse complète, néovascularisation choroïdienne) nécessitent cependant la réalisation d'autres études avant d'envisager ce traitement en pratique quotidienne.



5 Occlusion de branche veineuse temporale inférieure. Cliché angiographique (34^e seconde). Bon aspect de cicatrices de photocoagulation focale en quinconce inféro-maculaire.

■ Surveillance

Elle fait partie intégrante du traitement. L'examen ophtalmologique régulier doit rechercher des signes précoces de néovascularisation, tels qu'une rubéose irienne et un examen angiographique doit être réalisé tous les 2 mois au cours du premier semestre.

■ Prévention et traitement des complications

1. Photocoagulation laser

- **Prévention et traitement de la néovascularisation (prérétinienne, prépapillaire, irienne)** : l'efficacité de la photocoagulation laser a été démontrée dans les 2 cas, empêchant le développement ou faisant même régresser les néovaisseaux. Il s'agit d'une destruction de tous les territoires rétiniens ischémiques par des impacts de laser confluents. Dans les occlusions de la veine centrale de la rétine ischémiques, il faut réaliser une photocoagulation de toute la rétine des arcades vasculaires temporales à l'ora serrata (photocoagulation panrétinienne, PPR). Si l'examen retrouve une rubéose irienne, cette photocoagulation doit être réalisée en extrême urgence. Dans les occlusions de branche veineuse, la photocoagulation concerne le territoire occlus.
- **Traitement de l'œdème maculaire chronique** : une photocoagulation en « grille » peut être envisagée pour les œdèmes maculaires persistant plus de 6 mois après l'accident occlusif et entraînant une baisse d'acuité visuelle. Il s'agit de petits impacts non confluents en quinconce appliqués sur les zones de diffusion capillaire ou tout autour de la macula. Ce traitement est surtout efficace dans les occlusions de branche veineuse rétinienne.

2. Traitement chirurgical

Il n'est envisagé qu'au stade des complications. Une cryothérapie rétinienne par voie transclérale doit être réalisée si le laser est impossible (hémorragies abondantes, cataracte gênante). Une vitrectomie avec endophotocoagulation est indiquée en cas d'hémorragie du vitré compliquant la néovascularisation prérétinienne ou dans les cas d'œdème maculaire tractionnel tardif. ■

POUR APPROFONDIR

1. Lors de l'orientation étiologique, l'interrogatoire est d'une importance fondamentale : âge, hygiène de vie, traitements suivis, maladie systémique, état infectieux ou inflammatoire, pathologie orbitaire... Chez le sujet de plus de 50 ans, il faut en premier lieu rechercher des facteurs de risque cardiovasculaires (hypertension artérielle, dyslipidémie, diabète, hyperuricémie) et en faire le bilan (fonction rénale, électrocardiogramme, écho-doppler des vaisseaux du cou). En l'absence de facteurs de risque d'artériosclérose ou chez le sujet jeune, il faut penser aux troubles hémorhéologiques ou aux troubles de l'hémostase, troubles qui sont de mieux en mieux connus grâce aux progrès constants dans le domaine de l'hématologie. Enfin, un bilan à la recherche de causes plus rares sera décidé en fonction du contexte clinique.

2. Après son injection intraveineuse au pli du coude, la fluorescéine apparaît dans l'artère centrale de la rétine au bout de 12 s en moyenne (temps bras-rétine). Le remplissage des veines commence par leur paroi externe (phénomène du courant laminaire) environ 2 s après les artères. Lors d'une occlusion, les veines ne se remplissent que 10 à

20 s après les artères, témoin du ralentissement circulatoire.

3. Le fibrinolytique actuellement utilisé en ophtalmologie est le rt-PA ou activateur tissulaire du plasminogène (Actilyse).

POUR EN SAVOIR PLUS

Glacet Bernard A, Coscas G. Actualités sur les occlusions veineuses rétinienues. J Fr Ophtalmol 1993 ; 16 : 685-95.

Glacet Bernard A, Coscas G, Soubrane G. Occlusions veineuses rétinienues. Encycl Med Chir (Elsevier, Paris), Ophtalmologie, 21-240-E-15, 1998, 13 p.

Points Forts à retenir

- L'occlusion veineuse rétinienne est une maladie multifactorielle qui touche le sujet âgé de plus de 50 ans dans plus de 3 cas sur 4.
- Les 2 causes principales sont l'artériosclérose (hypertension artérielle dans 60 % des cas) et le glaucome chronique à angle ouvert (30 % des cas).
- Le diagnostic est clinique (tétrade caractéristique à l'examen du fond d'œil) et angiographique.
- L'angiographie à la fluorescéine est l'examen paraclinique indispensable permettant de confirmer le diagnostic et de classer l'occlusion veineuse rétinienne (forme œdémateuse, ischémique ou mixte).
- Le pronostic est réservé quelle que soit la forme clinique et la surveillance doit être régulière les premiers mois.
- Les complications sont un œdème maculaire chronique pour les formes œdémateuses et la prolifération néovasculaire pour les formes ischémiques.
- Aucun traitement médical n'a fait la preuve de son efficacité.
- La photocoagulation au laser a une place fondamentale dans la prévention et le traitement des complications.