

## INTRODUCTION

### Étiologies

#### BAV brutale

- Œil rouge et/ou douloureux **item 81**
- Œil blanc et indolore **item 80**

#### BAV progressive

- Amétropies **item 83**
- Cataracte **item 127**
- Glaucome primitif à angle ouvert (GPAO) **item 82**
- Affections rétiniennes
  - dystrophies rétiniennes héréditaires
  - syndromes de l'interface vitréo-maculaire : membranes épimaculaires et trous maculaires
  - DMLA
  - œdèmes maculaires
  - maculopathie toxique aux antipaludéens de synthèse (APS)

#### BAV transitoire **item 80**

#### Altération du champ visuel

- **Atteinte au cours d'affections rétiniennes**
  - **atteinte centrale respectant la périphérie** : DMLA évoluée **item 127**
  - **atteinte siègeant ou débutant en périphérie** :
    - décollement de rétine rhégmatoïde **item 80**
    - rétinopathie pigmentaire
- **Atteinte des voies optiques**
  - atteintes du nerf optique
  - atteinte du chiasma optique
  - atteintes rétro-chiasmatiques
  - cécité corticale

### Diagnostic

#### Interrogatoire

- **Type de l'altération visuelle**
  - **BAV** : objective, chiffrée sur une échelle de type Snellen = explore le fonctionnement de la rétine maculaire
  - **altération du champ visuel** :
    - **dépistage et objectivation** : dépistage grossièrement au doigt, objectivation par examen périmétrique
    - **latéralité** : unilatéral (scotome) **ou** bilatéral (quadra- ou hémianopsie)
  - **mouches volantes** = myodésopsies ?
  - **éclairs lumineux** = phosphènes ?
  - **objets déformés** = métamorphopsies ?
  - **disparition totale de la vision pendant quelques secondes (mouvement de tête, effort)** = éclipse visuelle ?
  - **disparition totale de la vision pendant quelques minutes ou heures** = cécité monoculaire transitoire ?
  - **flashs colorés accompagnés d'un scotome scintillant ± précédant une migraine** = aura visuelle ?
- **Brutalité d'installation**
  - **brutale** : d'une seconde à l'autre
  - **progressive** : quelques heures ou jours
- **Latéralité** : uni- **ou** bilatérale ?

- **Présence et type de douleur**
  - **douleurs superficielles** : affection du segment antérieur (kératite, corps étranger cornéen) ?
  - **douleurs profondes, irradiant dans le territoire du trijumeau** : glaucome aigu ?
  - **céphalées** : cause neuro-ophtalmologique ?
- **ATCD** : ophtalmologiques et généraux
- **TTT suivis** : ophtalmologiques et généraux
- **Mode et lieu de survenue** : traumatisme

### Examen ophtalmologique (bilatéral et comparatif)

- **Mesure de l'AV** : subjective, de près (Parinaud) et de loin (Monoyer), avec correction optique éventuelle
- **Réactivité pupillaire** : RPM direct et consensuel
- **Mesure du tonus oculaire** : tonomètre à air pulsé ou à aplanation
- **Examen à la lampe à fente (LAF)** : examen du segment antérieur (cornée, chambre antérieure, cristallin)
- **FO après dilatation pupillaire** : cristallin, vitré, rétine, vaisseaux rétiens, nerf optique

### Examens complémentaires (non systématiques)

- **Ophtalmologiques** : chapitre 1 : sémiologie
- **Non ophtalmologiques** : biologie ou radiologie

Démarche diagnostique : baisse d'acuité visuelle progressive

## ETIOLOGIES

### BAISSE D'ACUITE VISUELLE PROGRESSIVE

**Cataracte** item 127

**Glaucome primitif à angle ouvert (GPAO)** item 82

### Affections rétiniennes

#### Dystrophies rétiniennes héréditaires

- **Généralités**
  - **définition** : affections dégénératives affectant le plus souvent photorécepteurs et/ou épithélium pigmentaire
  - **terrain** : individus de tous âges (naissance à âge mûr)
  - **mode de transmission variable** : T<sup>AD</sup>, T<sup>AR</sup>, T<sup>X</sup>, digénisme, fratrie de garçons, cas isolés
  - **types (2)** :
    - **dystrophies rétiniennes maculaires** : atteinte prédominante des cônes
    - **dystrophies rétiniennes périphériques** : atteinte prédominante des bâtonnets
- **Étiologies**
  - **maculopathies héréditaires (type maculaire)** :
    - **maladie de Stargardt (la plus fréquente)** :
      - **transmission** : T<sup>AR</sup>
      - **âge de survenue** : enfance (7-12 ans)
      - **signe fonctionnel** : BAV progressive bilatérale pouvant être sévère (1/20<sup>e</sup> à 1/10<sup>e</sup> en fin d'évolution)
      - **FO** : remaniements maculaires = « maculopathie en **œil de bœuf** » (idem maculopathie liée aux APS)
    - **maladie de Best** : T<sup>AD</sup>
    - **dystrophie des cônes**
  - **rétinopathies pigmentaires (type périphérique puis atteinte des cônes)** :
    - **altérations génétiques** : > 200 mutations (prot. impliquées photo-transduction = ± même phénotype)
    - **transmission** : variable d'une famille à l'autre
    - **prévalence** : 30 à 40 000 en □□

- signes fonctionnels (par ordre d'apparition) :
  - héméralopie : gêne de la vision crépusculaire et nocturne
  - rétrécissement progressif du champ visuel : enfance
  - champ visuel tubulaire : stade avancé
  - cécité complète : atteinte secondaire des cônes (parfois)
- FO : migrations de pigments sous-rétiniens = aspect réticulé « en **ostéoblastes** » (rappel histologie)

**rétinopathie pigmentaire typique avec migrations pigmentaires en périphérie**  
signes souvent associés : aspect grêle des vaisseaux rétiniens, pâleur cireuse du nerf optique

### Syndromes de l'interface vitréo-maculaire

- Physiologie et physiopathologie
  - physiologie : vitré se détache de la région maculaire (séparation) vers 50 ans
  - physiopathologie : adhérence pathologique du vitré postérieur à la région maculaire
- Étiologies
  - membranes épimaculaires ou pré-maculaires :
    - terrain : âge mûr (possible âge jeune surtout si traumatisme ou inflammation endo-oculaire sévère)
    - physiopath. : séparation ass. à prolifération de tissu fibreux surface macula = membrane épimaculaire
    - signes fonctionnels :
      - PAS de rétraction : restent pauci-symptomatiques
      - rétraction : BAV et/ou métamorphopsies
    - FO : aspect brillant = « reflet cellophane » ± distorsion du tissu rétinien adjacent et des vaisseaux
    - OCT maculaire (++) : confirme diag. + objective ↗ épaisseur rétine (degré de contraction de la mb)
    - traitement :
      - indication : BAV importante
      - technique : membrane « pelée » chirurgicalement
      - voie d'abord : voie de vitrectomie
  - trous maculaires (moins fréquents) :
    - terrain : âge mur (possible âge jeune surtout si traumatisme ou inflammation endo-oculaire sévère)
    - physiopath. : perte de continuité du tissu neurosensoriel maculaire par écartement des berges fovéolaires
    - SF : apparition rapide ou rapidement prog. = BAV, microscotome central, métamorphopsies (souvent)
    - OCT (++) : confirme diagnostic + mesure trou maculaire + pose indication chirurgicale (vitrectomie)

### DMLA item 127

#### Œdèmes maculaires

- Caractéristique : ↗ de l'épaisseur maculaire (si important = œdème maculaire cystoïde = aspect en **pétales de fleur**)
- Signes fonctionnels : BAV progressive
- OCT : kystes intra-rétiniens nettement visualisables
- Principales causes (4)
  - rétinopathie diabétique :
    - épidémiologie : œdème maculaire = principale cause de malvoyance chez diabétiques de type 2
    - traitement :
      - parfois : équilibre facteurs systémiques (HTA) suffit
      - souvent : injection intra-vitréenne d'anti-VEGF ou corticoïdes (dexaméthasone)
  - OVCR ou OBVR de forme œdémateuse :
    - traitement :
      - injections intra-vitréennes d'anti-VEGF
      - **et/ou** injections intra-vitréennes de corticoïdes
  - chirurgie cataracte (3%) :

- **délat** : quelques semaines après intervention
- **nom** : syndrome d'Irvine-Gass
- **évolution** :
  - 2/3 : régression de l'œdème
  - 1/3 (soit 1% des yeux opérés) : œdème maculaire chronique + BAV permanente si PAS de TTT
- **uvéites postérieures** :
  - **épidémiologie** : œdème maculaire = 1 des principales causes de BAV au cours de l'uvéite postérieure
  - **TTT d'uvéite non infectieuse** : TTT de la cause et/ou corticoïdes

### Maculopathies toxiques aux antithyroïdiens de synthèse (TTT au long cours)

- **Description** : rétinopathie toxique bilatérale potentiellement cécitante et irréversible
- **Mécanisme** : serait secondaire à l'accumulation de métabolites dans épithélium pigmentaire
- **Risque**
  - **chloroquine (+++++)** : > 460 g de dose cumulée
  - **hydroxychloroquine** : > 1000 g de dose cumulée (**DONC** plutôt prescrite actuellement)
- **Délai de toxicité d'hydroxychloroquine si PAS de pathologie rétinienne et PAS d'obésité (stock)** : **5 ans en continu**
- **Signes cliniques / paracliniques**
  - **1. région juxta-maculaire (densité pigmentaire importante) = péri-fovéolopathie épargnant la fovéola** :
    - **signe fonctionnel** : respect de l'AV
    - **détection** : moyens subjectifs (coopération du patient requise)
      - **champ visuel des 10° centraux** : scotomes juxta-maculaires
      - **ERG multifocal** : diminution des réponses péri-fovéolaires
    - **CAT** : arrêt immédiat du TTT (!! toxicité jusqu'à **6 mois** après...)
  - **2. (poursuite du TTT) : maculopathie « œil de bœuf »** :
    - **détection** : FO, OCT, angiographie
    - **évolution** : **irréversible**
- **IMPORTANT** : bilan avant mise en place APS puis suivi (recommandations internationales)

## ALTERATION DU CHAMP VISUEL

### Généralités

- Traduisent une altération de la vision périphérique
- Peuvent s'accompagner d'une BAV si l'atteinte campimétrique atteint la région centrale

### Anomalies au cours d'affections rétiniennes

- **Scotomes centraux / paracentraux**
  - **localisation d'atteinte** : atteintes de la rétine centrale respectant la périphérie
  - **scotome central** : atteinte du point de fixation = **toujours** BAV sévère
  - **étiologie** : DMLA évoluée
- **Déficits périphériques**
  - **localisation d'atteinte** : atteintes siégeant ou débutant en périphérie
  - **étiologies** : décollement de rétine rhégmato-gène, rétinopathie pigmentaire

### Atteinte des voies optiques (remarque : réalisation de PEV souvent requise)

#### Atteintes du nerf optique

- **Atteinte totale du nerf optique**
  - **traduction clinique** : cécité unilatérale
  - **étiologies** : traumatisme ou atteinte tumorale
- **Atteintes des fibres optiques à point de départ maculaire**
  - **soit scotome central unilatéral** : intéresse le point de fixation (fovéola)
  - **soit scotome cæocentral unilatéral ou bilatéral** : intéresse tache aveugle et point de fixation
- **Atteinte d'un faisceau de fibres optique au niveau de la papille**

- traduction clinique : déficit fasciculaire, déficit isoptérique relié à la tache aveugle
- étiologie : GPAO
- Atteinte ischémique (vasculaire) au niveau de la papille
  - traduction : déficit altitudinal à limite horizontale
  - étiologie : NOIA
- Étiologies
  - NORB item 102
  - NOIA item 80
  - neuropathies optiques toxiques et métaboliques :
    - élément commun : BAV bilatérale et progressive
    - causes (4) :
      - neuropathie optique éthylique (+ souvent tabagisme = neuropathie alcool-tabagique) :
        - . champ visuel typique : scotome caëcocentral bilatéral
        - . évolution : atrophie optique (si PAS de sevrage avec TTT vitaminique)
      - neuropathies optiques médicamenteuses :
        - . principalement : TTT anti-TB (éthambutol, isoniazide)
        - . évolution : possible BAV définitive
        - . surveillance systématique : champ visuel, couleur, OCT papille (avant TTT, J21, M2 puis /2M)
        - . révélation précoce : dyschromatopsie d'axe rouge-vert
      - neuropathies optiques professionnelles (plomb)
      - neuropathies optiques métabolique (diabète)
  - neuropathies optiques tumorales :
    - tumeurs intra-orbitaires :
      - mécanisme : compression
      - étiologies : gliome (aux dépens du nerf optique), méningiome (aux dépens des gaines du nerf)
      - conséquence : atrophie optique + exophtalmie
    - tumeurs de l'étage antérieur du crâne :
      - mécanisme : compression
      - étiologie : méningiome du sphénoïde

### Atteinte du chiasma optique

- Rappels :
  - anatomie : décussation des axones des cellules ganglionnaires
    - fibres passant la ligne médiane : fibres véhiculant hémichamp nasal
      - fibres nasales inférieures : décussent à la partie antérieure du chiasma
      - fibres nasales supérieures : décussent à la partie postérieure du chiasma
  - information visuelle : passe d'une organisation monoculaire à une organisation hémioptique (par hémichamp)
- Compression du chiasma = « syndrome chiasmatique » :
  - forme typique = compression totale : hémianopsie bitemporale
  - compression partielle (parfois, stades débutants) : quadranopsie bitemporale (+ souvent supérieure)
- Étiologies
  - principale cause de syndrome chiasmatique : adénome hypophysaire (++)
  - autres causes de syndrome chiasmatique, parfois moins typique en fonction de la localisation :
    - adulte : méningiome du tubercule de la selle, anévrisme de la carotide interne, craniopharyngiome
    - enfant : gliome du chiasma (NF1 = maladie de Recklinghausen), craniopharyngiome

### Atteintes rétro-chiasmatiques

- Traduction : déficit sensoriel dans un hémichamp (le même des deux côtés) = hémianopsie latérale homonyme
- Atteinte radiations optiques (fibres supérieures / inférieures séparées) : volontiers quadranopsie lat. homonyme (<sup>SUP</sup>++)
- Principales étiologies (3)
  - vasculaire (AVC, hématome compressif) : hémianopsie ou quadranopsie latérale homonyme **brutale**

- **tumorale** : hémianopsie ou quadranopsie latérale homonyme **progressive**
- **traumatique** : hémianopsie ou quadranopsie latérale homonyme **contemporaine du traumatisme**

### Cécité corticale

- **Physiopathologie** : atteinte des deux lobes occipitaux
- **Étiologie principale** : AVC dans le territoire vertébrobasilaire
- **Éléments évocateurs**
  - **cécité** : brutale
  - **examen ophtalmologie (notamment FO)** : normal
  - **RPM conservé** = fonctionnement du capteur sensoriel (rétine neurosensorielle)
  - **DTS, hallucinations visuelles, anosognosie (!! méconnaissance de la cécité caractéristique)** = nature centrale