

# Occlusion de l'artère centrale de la rétine sur tétralogie de Fallot

Chikhaoui S. Laftimi Z. Mchachi A. Benhmidoun L. Rachid R. EL Belhadji M.

---

Date of Submission: 15-06-2022

Date of Acceptance: 30-06-2022

---

## I. Introduction :

L'occlusion de l'artère centrale de la rétine (OACR) ou d'une de ses branches (OBAR) correspond à une obstruction soudaine de la lumière d'un vaisseau artériel rétinien.

Ce phénomène est l'équivalent oculaire d'un accident vasculaire cérébral ischémique ou encore d'un infarctus du myocarde. L'OACR doit être considérée comme un équivalent d'accident ischémique cérébral (AIC) au niveau rétinien. (6)

Les territoires vascularisés par l'artère occluse sont privés d'apport sanguin (oxygène et nutriments) et connaissent une mort cellulaire certaine au-delà de 90 minutes d'ischémie.

Chez les jeunes patients présentant une OACR, une prédisposition thrombophilique est toujours suspectée.

La tétralogie de Fallot est une malformation cardiaque présente à la naissance caractérisée par 4 anomalies :

- Communication interventriculaire
- Dextro-position de l'aorte
- Sténose pulmonaire
- Hypertrophie ventriculaire droite .

L'association de ses deux pathologies a été décrite mais elle demeure extrêmement rare d'où l'intérêt de ce cas clinique.

## II. Observation médicale :

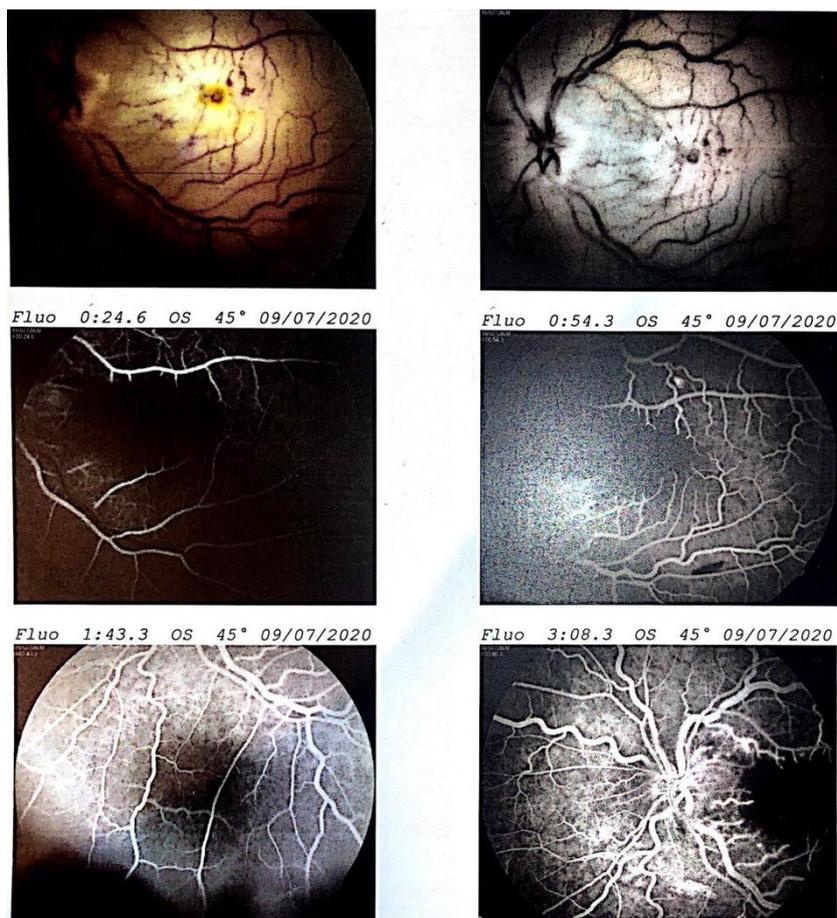
Il s'agit d'une patiente âgée de 26 ans présentée au service des urgences ophtalmologiques de l'hôpital 20 Aout 1953 au CHU de Casablanca suite à une baisse brutale et indolore de l'acuité visuelle unilatérale de l'œil gauche 5 jours avant l'admission sans notion de traumatisme.

Aucun antécédent médical n'a été retrouvé hormis des épisodes récurrents de dyspnée aggravée à l'effort accompagnée d'une cyanose des lèvres n'ayant jamais faits l'objet d'une consultation faute de moyen .

L'examen ophtalmologique retrouve une acuité visuelle de l'œil concerné OG perception lumineuse négative (PL-) avec un déficit pupillaire afférent relatif positif (DPAR), un tonus oculaire normal 15mmHg, un segment antérieur normal. L'examen du fond d'œil a retrouvé un œdème rétinien diffus avec une tache rouge cerise au niveau de l'aire maculaire. L'examen de l'œil controlatéral OD était sans particularité en l'occurrence une acuité visuelle sans correction à 8/10<sup>ème</sup>.

L'examen général et cardiovasculaire révèle un hippocratisme digital et une cyanose des extrémités complétée par un bilan hématologique objectivant un taux de globules rouges de 7,32 M/mL, un taux d'hémoglobine de 21,6 g/dL et un hémocrite de 68,6 %.

La conduite à tenir initiale urgente était de réaliser une Angiographie rétinienne fluoresceïne après retard de consultation révélant un œdème rétinien diffus et hémorragies rétinienne, un remplissage normal du lit vasculaire rétinien, avec une absence totale de remplissage dans la région maculaire (figure 1)



**Figure 1** : Rétinophotographie et angiographie rétinienne

Une première tomographie par cohérence optique a révélé un œdème des couches internes de la rétine et avec perte du profil fovéal et séparation de la membrane limitante interne sous forme de Schisis (figure 2).

L'échographie des troncs supra-aortiques a retrouvé des anomalies compatibles avec une tétralogie de Fallot sans végétation cardiaque ni masse ou thrombus.

Un avis cardiologique spécialisé est en faveur cardiopathie congénitale complexe type ventricule droit à double issue avec malposition des gros vaisseaux, sténose pulmonaire et communication inter ventriculaire large et valve mitrale dysplasique.

Devant le délai de consultation de 5 jours les lésions rétinienne dépassant le stade d'ischémie, d'où l'impasse thérapeutique dans ce cas en dehors d'une pan-photocoagulation rétinienne, or la patiente fut perdue de vue.

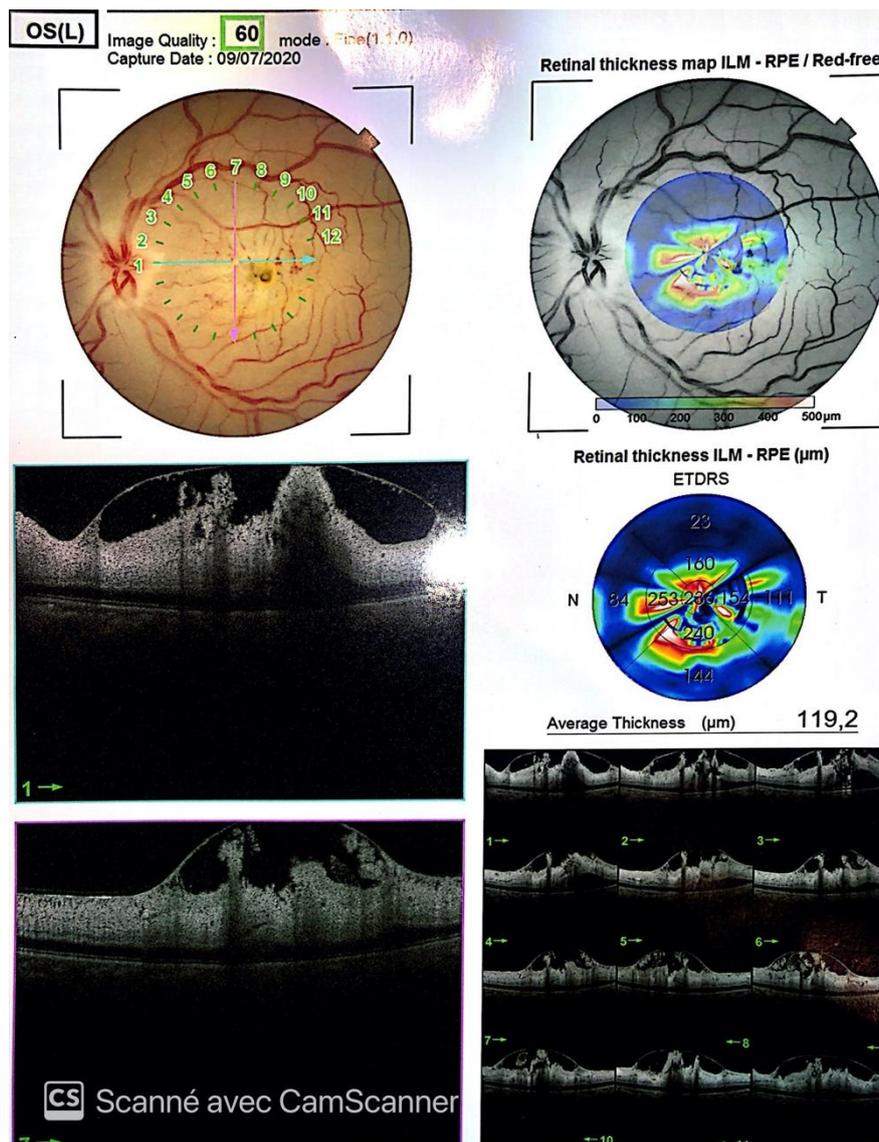


Figure 2 : OCT maculaire de l'OG révélant un œdème maculaire diffus

### III. Discussion

L'occlusion de l'artère centrale de la rétine (OACR) est une pathologie rare qui affecte 0,85/100000/an, l'étiologie la plus fréquente est un embole ou un thrombus qui obstrue l'artère centrale de la rétine immédiatement derrière la lamina cribrosa[1]mais peut également être due à un manque de perfusion du lit vasculaire rétinien en raison d'une pression intraoculaire élevée ou d'une baisse marquée de la pression artérielle moyenne. Chez les jeunes patients présentant une OACR, une affection thrombogène est toujours suspectée. Le journal français d'ophtalmologie JFO a souligné qu'un bilan étiologique des OACR a permis la détection de pathologies cardiovasculaires traitables évitant ainsi la survenue de récurrence oculaire ou d'accident vasculaire cérébral ischémique[2].

La tétralogie de Fallot représente 7 à 10 % des cardiopathies congénitales et associe communication interventriculaire, sténose et hypoplasie de la voie pulmonaire, hypertrophie ventriculaire droite et dextroposition aortique[3].

Il s'agit d'une maladie cyanogène qui entraîne une polycythémie secondaire pouvant contribuer à un état plus thrombophilique à partir de modifications physiopathologiques associées à l'hyperviscosité. Le traitement actuellement disponible n'est pas satisfaisant. Il peut inclure une thrombolyse, contre-indiquée après certaines procédures chirurgicales. La fibrinolyse par le biais d'un cathéter dans l'artère ophtalmique dans les 6 à 8 heures après un OACR spontané a été associée à une amélioration du résultat visuel.

En cas d'occlusion artérielle aiguë, d'une durée inférieure à 24 heures, la prise en charge est une urgence, particulièrement si le début des symptômes est inférieur à 4,5 heures (fenêtre thérapeutique habituellement retenue pour la thrombolyse dans les AIC). Dans ce dernier cas, une thrombolyse peut être discutée et la filière d'urgence neurovasculaire doit être contactée immédiatement afin d'organiser un transfert vers l'unité compétente. Une IRM avec séquences vasculaires est la règle afin de dépister tout événement ischémique de localisation cérébrale, conditionnant alors une hospitalisation en unité neurovasculaire. En l'absence d'atteinte centrale associée, un bilan cardiovasculaire complet sera effectué, en ambulatoire

Pour les occlusions artérielles découvertes tardivement (plus de 48 heures), le même bilan d'imagerie devra être réalisé. Si celui-ci s'avère positif, c'est-à-dire si d'autres atteintes ischémiques sont mises en évidence, une orientation vers un spécialiste neurovasculaire est recommandée. En effet, les études relèvent la présence d'une atteinte cérébrale concomitante dans 15 à 25 % des cas ; les infarctus silencieux étant eux-mêmes grevés d'une morbi-mortalité puisqu'ils reflètent un haut risque de nouvel accident, mais aussi un facteur déclenchant non identifié, incitant à la réalisation d'examen cardiologiques complémentaires.

Dans les occlusions de branche artérielle, les indications de thrombolyse intraveineuse doivent être plus restreintes en raison de la bonne récupération fonctionnelle habituelle. Dans les occlusions de l'artère ciliorétinienne, la prise en charge est semblable à celle des OACR. Le bilan sera le même pour tous les types d'OAR.

D'autres thérapies visant à améliorer le gradient de perfusion dans l'ACR et à mobiliser le thrombus ont été décrites dans la littérature (massage oculaire, oxygène hyperbare, ponction de chambre antérieure, injection intraveineuse d'acétazolamide). Celles-ci doivent être considérées comme obsolètes, voire dangereuses.

La priorité doit être donnée au risque neurologique et cardiovasculaire, et d'autres manœuvres ne doivent en aucun cas retarder la prise en charge en unité spécialisée. Le traitement des facteurs de risques cardiovasculaires est également important à considérer dans la prise en charge générale du patient pour prévenir d'éventuelles récurrences. Chez le patient jeune, une étiologie est parfois retrouvée ; un bilan biologique élargi doit donc être effectué à la recherche d'une anomalie de la coagulation ou d'une maladie systémique.

#### IV. Conclusion

Les OACR sont principalement dues à des embolies provenant de plaques carotidiennes ou des pathologies cardiaques. L'atteinte visuelle est variable selon le territoire occlus, épargnant ou non la fovéa, et la présence d'une occlusion d'une artère ciliorétinienne.

Aucun traitement n'a démontré son efficacité sur la reperméabilisation rétinienne et la récupération visuelle.

En l'absence de contre-indication générale, un traitement fibrinolytique par voie intraveineuse en unité neurovasculaire est discuté si le délai est inférieur à 4,5 heures.

Le point important de la prise en charge thérapeutique est le bilan étiologique afin de ne pas méconnaître une pathologie systémique. Un bilan cardiovasculaire doit être entrepris en urgence pour évaluer le risque de nouvel accident thromboembolique notamment cérébral. Une cause artéritique type maladie de Horton doit être éliminée, notamment en cas d'association avec une neuropathie optique ischémique antérieure aiguë ou une ischémie choroïdienne. Chez le sujet jeune, le bilan doit être plus extensif et rechercher une pathologie de la coagulation ou une maladie systémique inflammatoire, une étiologie étant souvent retrouvée.

#### Références

- [1]. Ammous I, Zhioua Braham I, EL Amri Mezghanni K, Boukari M, Errais K, Zhioua R. Occlusion de l'artère centrale de la rétine révélant une endocardite infectieuse. *J Fr Ophtalmol*. 1 avr 2018;41(4):e167-8.
- [2]. Coisy S, Leruez S, Ebran JM, Pisella PJ, Milea D, Arsene S. Apports du bilan étiologique des occlusions de l'artère centrale de la rétine et de ses branches et conséquences thérapeutiques. *J Fr Ophtalmol*. 1 nov 2013;36(9):748-57.
- [3]. Tétralogie de Fallot et ses variantes - ClinicalKey [Internet]. [cité 7 mai 2022]. Disponible sur: <https://www.clinicalkey.fr#!/content/emc/51-s2.0-S1637501721653462>
- [4]. Tsai FF, Spindle JD, Lazzaro EC, Olumba KC. Central retinal artery occlusion in a patient with tetralogy of Fallot. *J Am Assoc Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 1 déc 2013;17(6):621-2.
- [5]. Patient Positioning and Associated Risks - ClinicalKey [Internet]. [cité 5 mai 2022]. Disponible sur: <https://www.clinicalkey.fr#!/content/book/3-s2.0-B9780323596046000341?scrollTo=%23h10001254>
- [6]. Occlusions artérielles rétiniennes - ClinicalKey [Internet]. [cité 7 mai 2022]. Disponible sur: <https://www.clinicalkey.fr#!/content/emc/51-s2.0-S0246034321840423?scrollTo=%23h10000366>

Chikhaoui S, et. al. "Occlusion de l'artère centrale de la rétine sur tétralogie de Fallot." *IOSR Journal of Dental and Medical Sciences (IOSR-JDMS)*, 21(06), 2022, pp. 20-23.