

UNIVERSITE TOULOUSE III - Paul SABATIER

FACULTES DE MEDECINE

ANNEE 2012

2012 TOU3 1589

THESE

POUR LE DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE

MEDECINE SPECIALISEE CLINIQUE

Présentée et soutenue publiquement

par

Samira RAHMOUNI

Interne des hôpitaux

le 16 octobre 2012

**LA VITRECTOMIE POSTÉRIEURE DANS
LE SYNDROME DE TERSON**

Directeur de Thèse : Madame le Docteur Véronique PAGOT-MATHIS

JURY

Président : Monsieur le Professeur François MALECAZE

Assesseur : Monsieur le Professeur Jean-Louis ARNE

Assesseur : Monsieur le Professeur Pierre FOURNIE

Assesseur : Madame le Docteur Véronique PAGOT-MATHIS

Suppléant : Madame le docteur Laurence MAHIEU

Membre invité : Monsieur le Docteur Vincent SOLER

À notre jury de thèse,

À notre maître et président du jury,

Monsieur le Professeur François MALECAZE

Professeur des universités

Praticien hospitalier

Ophthalmologie

Vous nous faites l'honneur de présider ce jury.

Soyez assuré de notre profonde reconnaissance et de nos sentiments les plus respectueux.

Nous vous remercions de la bienveillance que vous nous avez témoignée tout au long de notre internat.

Monsieur le Professeur Jean-Louis ARNÉ

Professeur des universités

Praticien hospitalier

Ophthalmologie

Votre présence à ce jury nous honore.

Nous vous remercions de nous avoir permis de bénéficier de votre savoir.

Nous vous assurons ici l'expression de notre profond respect.

Monsieur le Professeur Pierre FOURNIÉ

Professeur des universités

Praticien hospitalier

Ophthalmologie

Je te remercie d'avoir accepté de siéger dans ce jury et de juger mon travail.

Ta disponibilité, ta gentillesse et ton excellence sont des exemples.

Sois assuré de ma reconnaissance et de ma gratitude.

Madame le Docteur Laurence MAHIEU

Praticien Hospitalier

Ophthalmologie

Merci d'accepter de juger mon travail. Ton enseignement et tes conseils m'ont été précieux tout le long de ma formation. Je te remercie d'accepter de partager ton savoir clinique, chirurgical et de la confiance que tu me témoignes chaque jour. Sois assurée de ma profonde reconnaissance.

Monsieur le Docteur Vincent Soler

Maître de conférences universitaire. Praticien hospitalier

Ophthalmologie

Je te remercie d'avoir accepté de faire partie de ce jury. Merci de m'avoir guidée lors de mes premiers pas au bloc. Tu as toujours témoigné d'une volonté particulière à former les internes. Nous te remercions de nous permettre de progresser à tes côtés et de nous transmettre ta passion pour l'ophtalmologie

À notre directeur de thèse,

Madame le Docteur Véronique PAGOT-MATHIS

Praticien hospitalier

Ophthalmologie

Je suis honorée de la confiance que tu m'as témoignée en me proposant ce travail. Mes sincères remerciements pour tes conseils, ta disponibilité et pour m'avoir guidée tout le long.

Je suis très fière de bénéficier de ton expérience et de ton savoir.

J'avoue être toujours aussi impressionnée par ta dextérité chirurgicale : on te croirait « née » avec les instruments en mains.

Je tiens à te témoigner ma profonde reconnaissance et tout mon respect.

À Brahim,

Merci de m'avoir soutenue et d'être à mes côtés chaque jour. À toutes les années et les projets à venir.

À mon père

Tes conseils raisonnent encore à mon oreille...Tu ne m'as jamais vraiment quittée.

À ma mère

Je suis très fière d'être ta fille. Je te dédie cette thèse comme un hommage à ton courage, ta force de caractère et ta douceur. Un grand merci.....

À mes sœurs que j'aime tant. Merci à Sabrina pour sa relecture attentive et à Sandra pour son escapade parisienne.

À papie et mamie

J'espère passer encore beaucoup de temps avec vous.

À Léna et Adam.

À mon filleul Haaron, à sa maman

À tous mes amis,

Vive les moments passés et ceux à venir.....J'espère ne pas vous décevoir.... À tous nos fous rires, à toutes nos galères, aux veillées philosophiques.....

À toutes les belles rencontres toulousaines Lucie et Marie, ne changez rien...

Aux compagnons et amis de la place de la Trinité, du Florida, des Carmes, du café de la Concorde.....il y a encore tellement de choses à partager et d'endroits à découvrir !!!! À notre future recrue qui nous a bien manqués...

À l'ophtalmologie,

Merci aux équipes de Purpan, Paule de Viguier et Tarbes pour m'avoir accompagnée durant ces cinq années Spéciale dédicace aux équipes de nuit qui tolérèrent nos mines défaits, nos cheveux ébouriffés, nos petits yeux fatigués entre deux urgences.

Merci à Anne, Laurence, Pierre, Julien, Vincent, Solange, Jean-Claude, Corinne, Émilie, Céline, Stéphane, Sylvie, Christine...pour m'avoir tant appris...

À Sylvain, merci de me guider par ton savoir...

À Léopoldine : aux co-voiturages, aux rochers Suchard, aux petites billes dans l'Audi, aux choses improbables comme les « remontrances en Néo-nat ».....

À Anita et Virgin.....à quand « les mémoires » ???

À mes anciens co-internes : Andréas, Alexandre, Paul, Virginie, Julie, Pierre-Julien, Myriam.

À Thibaut, Marie, Lénore, Frédéric, Muhsen, Rima, Sirine, Caroline, Benjamin, David, Anaïs et Cyrielle.

À l'équipe de diabétologie de Ranguel, merci pour votre accueil et ses six mois passés avec vous. Les glycémies et l'insuline, ça n'était pas gagné !!!!

Merci au **Docteur Januel** de m'avoir aidée dans l'illustration de ma thèse.

Sommaire

Sommaire.....	1
Liste des figures	7
Liste des tableaux.....	10
Liste des abréviations et des sigles.....	11
Introduction	13
PARTIE 1: SYNDROME DE TERSON	14
1. DEFINITION.....	14
2. HISTORIQUE	14
3. LES BASES ANATOMIQUES	15
3.1. Neurologiques.....	15
3.1.1. Les enveloppes méningées	15
3.1.1.1. La dure-mère.....	16
3.1.1.1. L'arachnoïde.....	16
3.1.1.2. La pie-mère	16
3.1.2. La vascularisation cérébrale.....	17
3.1.3. Les artères carotides internes.....	19
3.1.4. Les artères vertébrales.....	19
3.1.5. Le polygone de Willis (Figure 4)	19
3.2. Ophtalmologiques.....	20
3.2.1. Rappel embryologique	20
3.2.2. Le nerf optique.....	21
3.2.2.1. La portion intraorbitaire du NO	21
3.2.2.2. La portion intracanaulaire du NO.....	23
3.2.2.3. La portion intra-crânienne	23
3.2.3. La vascularisation de l'œil	23
3.2.3.1. La vascularisation du NO.....	23
3.2.3.2. Le système vasculaire rétinien	27
3.2.3.3. Le système vasculaire choroïdien	28
3.2.3.4. Les anastomoses	28
3.2.4. Anatomie de la rétine et du vitré.....	29

3.2.4.1. La rétine	29
3.2.4.2. Le vitré et l'interface vitréo-rétinienne.....	32
4. PHYSIOPATHOLOGIE	35
4.1. Les théories	35
4.1.1. La théorie du passage du sang à travers la lame criblée	35
4.1.2. La théorie de la veine centrale de la rétine	36
4.1.3. La théorie du blocage du retour veineux orbitaire	36
4.1.4. La théorie de la dilatation de la gaine du nerf optique et ses conséquences.....	37
4.2. La pression intra-crânienne (PIC).....	38
5. ETIOLOGIES	41
5.1. L'hémorragie sous-arachnoïdienne	41
5.2. Autres étiologies	42
6. PRESENTATION CLINIQUE	43
6.1. Présentation clinique neurologique: HSA	43
6.1.1. HSA par rupture d'anévrisme.....	44
6.1.1.1. Définition.....	44
6.1.1.2. Epidémiologie.....	44
6.1.1.3. Terrain et facteurs de risque.....	44
6.1.1.4. Localisation préférentielle	45
6.1.1.5. Physiopathologie.....	46
6.1.1.6. Mode de révélation.....	47
6.1.1.7. Critères cliniques de gravité.....	47
6.1.1.8. Diagnostic.....	49
6.1.1.9. Traitement de l'anévrisme	53
6.1.1.10. Complications.....	55
6.1.1.11. Pronostic	58
6.1.2. HSA post-traumatique.....	58
6.1.2.1. Epidémiologie.....	59
6.1.2.2. Etiologies	59
6.1.2.3. Physiopathologie.....	59
6.1.2.4. Diagnostic.....	60
6.1.2.5. Evaluation de la sévérité.....	61
6.1.2.6. Traitement.....	61

6.1.2.7. Les complications	62
6.1.2.8. Pronostic	63
6.2. Corrélation entre l'atteinte neurologique et ophtalmologique.....	63
6.2.1. Gravité de l'état neurologique et incidence du syndrome de Terson	63
6.2.2. Syndrome de Terson : facteur pronostic neurologique	64
6.3. Présentation clinique ophtalmologique : hémorragie oculaire	64
6.3.1. Épidémiologie.....	65
6.3.2. Mode de révélation et délai de survenue	67
6.3.3. Examen ophtalmologique	69
6.3.3.1. Signes fonctionnels de l'hémorragie intra-oculaire	69
6.3.3.2. Signes fonctionnels de l'atteinte des voies optiques.....	70
6.3.3.3. Examen du segment antérieur.....	72
6.3.3.4. Examen du segment postérieur: le fond d'œil.....	72
6.3.4. Examens para-cliniques.....	77
6.3.4.1. Échographie en mode B (Figure 19).....	77
6.3.4.2. Angiographie rétinienne	77
6.3.4.3. Champ visuel	78
6.3.4.4. Potentiels évoqués visuels (PEV).....	78
6.3.4.5. Electrorétinogramme (ERG).....	78
6.3.4.5. Tomographie à cohérence optique (OCT).....	79
6.3.5. Diagnostics différentiels ophtalmologiques.....	82
6.3.5.1. Origine rhégmatogène	82
6.3.5.2. Origine vasculaire.....	83
6.3.5.3. Origine traumatique.....	83
6.3.6. Evolution des hémorragies intra-oculaires	84
6.3.6.1. Résorption complète.....	84
6.3.6.2. Résorption incomplète.....	84
6.3.6.3. Pronostic visuel	85
6.3.7. Complications des hémorragies oculaires	85
6.3.7.1. Fonctionnelle.....	85
6.3.7.2. Anatomique.....	86
7. SYNDROME DE TERSON DE L'ENFANT	92
8. TRAITEMENT OPHTALMOLOGIQUE	95

8.1. Surveillance clinique.....	95
8.2. Traitement chirurgical par vitrectomie postérieure	96
8.2.1. Historique.....	96
8.2.2. Traitement chirurgical par vitrectomie postérieure.	97
8.2.2.1. Choix de l’anesthésie	97
8.2.2.2. Instrumentation de base.....	97
8.2.2.3. La technique chirurgicale	100
8.2.2.4. Traitement complémentaire	104
8.2.3. Délai d’intervention chirurgicale.....	104
8.2.4. Résultats.....	105
8.2.4.1. Résultat anatomique.....	106
8.2.4.2. Résultat fonctionnel.....	106
8.2.5. Complications de la chirurgie.....	107
8.2.5.1. Cataracte	107
8.2.5.2. Lésions rhégmato­gènes	107
8.2.5.3. Décollement de rétine	108
8.2.5.4. Membrane épimaculaire.....	108
8.3. Alternatives au traitement chirurgical	109
8.3.1. Traitement par laser.....	109
8.3.1.1. Le laser Nd.YAG	109
8.3.1.2. Le laser Argon.....	110
8.3.2. Vitréolyse enzymatique.....	110
PARTIE 2 : MATERIEL ET METHODE	112
1. CRITERES D’INCLUSION	112
2. CRITERES D’EXCLUSION.....	113
3. EXAMEN PRE-OPERATOIRE	113
4. PROTOCOLE CHIRURGICAL.....	114
4.1. Délai de prise en charge chirurgicale	114
4.2. Anesthésie.....	115
4.3. Vitrectomie postérieure.....	115
4.3.1. Voie d’abord.....	115
4.3.2. Vitrectomie.....	115
4.3.3. Drainage de l'hématome pré-rétinien	115

4.3.4. Traitement des complications.....	116
4.3.4.1. Traitement d'une membrane épirétinienne	116
4.3.4.2. Déhiscences.....	116
5. EXAMEN POST-OPERATOIRE	117
6. TRAITEMENT COMPLEMENTAIRE	117
7. ANALYSE STATISTIQUE	118
PARTIE 3 : RESULTATS	119
1. CARACTERISTIQUE DE LA POPULATION ETUDIEE	119
1.1. Sexe et âge	119
1.2. Etat neurologique préalable	119
1.2.1. Étiologie de l' HSA	119
1.2.2. Gravité initiale de l' HSA.....	120
A. Clinique	120
B. Radiologique	120
1.2.3. Traitement étiologique	120
1.2.4. Complications neurologiques.....	121
1.2.5. Apport de l'imagerie cérébrale au diagnostic de syndrome de Terson.....	121
2. DONNEES DE L'EXAMEN OPHTALMOLOGIQUE INITIALE	122
2.1. Délai du diagnostic ophtalmologique	122
2.2. Acuité visuelle initiale	122
2.3. Types d'hémorragies.....	123
2.4. Statut cristallinien	123
2.5. Echographie oculaire préopératoire	123
2.6. Durée de suivi.....	123
3. DELAI DE PRISE EN CHARGE CHIRURGICALE	124
4. TECHNIQUE CHIRURGICALE	124
5. RESULTATS DE LA CHIRURGIE	125
5.1. Fonctionnel.....	125
5.2. Anatomique.....	126
5.2.1. Données per-opératoires.....	126
5.2.2. Données du suivi post-opératoire.....	127
PARTIE 4 : DISCUSSION.....	141
1. CARACTERISTIQUES DU SYNDROME DE TERSON.....	141

1.1. Physiopathologie.....	141
1.2. Délai de survenue de l'hémorragie oculaire	142
1.3. Sexe et âge	142
1.4. Localisation préférentielle des anévrysmes.....	143
1.5. Incidence du syndrome de Terson	143
1.6. Dépistage ophtalmologique du syndrome de Terson.....	144
1.7. Syndrome de Terson et surmortalité	145
2. LA VITRECTOMIE POSTERIEURE	146
2.1. Résultats fonctionnels.....	146
4.2. Délai pour la chirurgie	146
4.3. Les complications.....	149
4.4. Facteurs pronostics	150
4.3. Abstention thérapeutique.....	150
Conclusion.....	154
Bibliographie	156

LISTE DES FIGURES

Figure 1. Anatomie des méninges [6]	17
Figure 2. Localisation des hématomes épiduraux ou extraduraux (image A) et des hématomes sous-duraux (image B)	17
Figure 3. Vascularisation cérébrale.....	18
Figure 4. Schéma du polygone de Willis	20
Figure 5. Pédoncule optique	21
Figure 6. Représentation du réseau vasculaire au niveau du nerf optique rétro et prélaminaire [9]	24
Figure 7. Angioarchitecture de la tête du nerf optique [10].....	25
Figure 8. Réseau veineux orbitaire [11]	26
Figure 9. Couches rétinienne.....	31
Figure 10. Portion rétrobulbaire du nerf optique [27].....	38
Figure 11. Localisation des anévrismes cérébraux.....	45
Figure 12. HSA stade Fisher 4 sur rupture d'anévrisme de l'artère communicante antérieure	51
Figure 13. Image d'un anévrisme de l'artère cérébrale postérieure (angioscanner cérébral)	52
Figure 14. Traitement de l'anévrisme par montée d'un coil dans le sac	54
Figure 15. Pose d'un clip sur le sac anévrismal par voie chirurgicale	55
Figure 16. Hémorragies multiples: intra-rétiniennes et rétro-hyaloidiennes de l'œil droit [72].....	73
Figure 17. "Dome- shaped" hémorragie de l'oeil gauche [79].....	75
Figure 18. Hémorragies intra-rétiniennes de l'oeil droit [79]	75
Figure 19. Hémorragie intra-vitréenne et hématome pré-maculaire (flèche) en échographie mode B [80]	77
Figure 20. oct papillaire.....	79
Figure 21. Coupe d'Oct maculaire passant par la fovéa.....	80
Figure 22. Coupe cellulaire de la rétine passant par la fovéa	80
Figure 23. Couches cellulaires rétinienne vues par coupe d'Oct maculaire.....	80

Figure 24. Coupe OCT d'une hémorragie pré-maculaire [81].....	81
Figure 25. Hémorragie pré-maculaire en cours de résorption [81].....	81
Figure 26. Hémorragie pré-maculaire au scanner orbitaire (flèche)[83].....	82
Figure 27. Veines cortico-durales.....	92
Figure 28. Hémorragies rétinienne du « syndrome du bébé secoué ».....	94
Figure 29. Fibre d'endo-illumination 20 G [125].....	99
Figure 30. Pinces à membrane. a. Pince à limitante interne de Tano. b. Pince 23 G à limitante interne d'Eckhard [125]	99
Figure 31. Instruments d'ablation de MER [84].....	100
Figure 32. La fonction de reflux de la back-flush needle, notamment à embout effilé, peut être très utile [84].....	100
Figure 33. Décollement de la hyaloïde postérieure [125]	102
Figure 34. Décollement postérieur du vitré en mode 20 Gauge [125].....	103
Figure 35. Instruments pour le pelage de MER en mode 20 Gauge [84].....	103
Figure 36. Backflush needle (20 Gauge) [125]	104
Figure 37. Pelage de membranes épitréiniennes [125].....	116
Figure 38. Comparatif des acuités visuelles en pré et post-opératoire.....	130
Figure 39. Evolution de l'acuité visuelle en pré et post-opératoire.....	130
Figure 40. Evolution de l'acuité visuelle des groupes 1 et 2	131
Figure 41. Diagnostic de membrane épitréinienne	133
Figure 42. Diagnostic de cataracte.....	133
Figure 43. Cliché couleur post-opératoire. Anneau périmaculaire pigmenté (reliquat de l'hématome situé sous la membrane limitante interne).	135
Figure 44. Cliché monochromatique post-opératoire. Séquelles de PVR temporale après ablation de la MLI.....	135
Figure 45. Cliché couleur post-opératoire. Visualisation du fond d'œil après vitrectomie.	136
Figure 46. OCT maculaire Spectral Domain	136
Figure 47. OCT de l'œil adelphe. Profil maculaire normal.	137

Figure 48. Cliché monochromatique.....	137
Figure 49. Coupe maculaire par OCT Spectral Domain.....	137
Figure 50. OCT papillaire de l'œil droit puis gauche	138
Figure 51. Patient 8. Scanner cérébral sans injection au 1 ^{er} jour de l'hospitalisation :.....	139
Figure 52. Patient 8. Angioscanner cérébral et artériographie cérébrale : anévrisme de l'artère vertébrale droite (flèches rouges).	140
Figure 53. Patiente 11. Scanner cérébral montrant un hématome intra-cérébral temporal droit compliquant une rupture d'anévrisme de l'artère sylvienne droite.....	140
Figure 54. Rétinographies couleurs du fond d'œil droit et gauche lors de la prise en charge initiale	151
Figure 55. Evolution spontanée des hémorragies après 8 mois de suivi.....	152
Figure 56. Evolution spontanée des hémorragies après 16 mois de suivi.....	152

LISTE DES TABLEAUX

Tableau 1. Score de Glasgow noté de 3 à 15.	48
Tableau 2. Classification de la World Federation of Neurological Surgeons (WFNS)	48
Tableau 3. Classification de Hunt et Hess	49
Tableau 4. Echelle scannographique de Fisher	50
Tableau 5. Données récapitulatives des principaux résultats.....	129
Tableau 6. Complications au cours du suivi	132
Tableau 7. Complications neurologiques	134

LISTE DES ABRÉVIATIONS ET DES SIGLES

AAPO : anastomoses artériolaires péri-optiques

ACCP : artères ciliaires courtes postérieures

Angio-TDM: angio-tomodensitométrie

ARM : angiographie couplée à la résonance magnétique

EPR : épithélium pigmentaire de la rétine

HED: hématome extra-dural

HM : hémorragie méningée

HSA : hémorragie sous arachnoïdienne

HSD: hématome sous-dural

LCR : liquide céphalorachidien

LCS : liquide cérébro-spinal

MLI : membrane limitante interne

mm : millimètre

mmHg: millimètre de mercure

NO : nerf optique

PAM : pression artérielle moyenne

PAS: pression artérielle systolique

PL : ponction lombaire

PPVP : poche pré-corticale vitrénne postérieure

PPC : pression de perfusion cérébrale

ZAC : zone avasculaire centrale

TDM: tomomodensitométrie

IRM : imagerie par résonance magnétique

WFNS: World Federation of Neurological Surgeons

DVE : dérivation ventriculairre externe

PIC : pression intra-crânienne

HTIC : hypertension intracrânienne

CMT: cécité monoculaire transitoire

DMLA : dégénérescence maculaire liée à l'âge

PEV : potentiels évoqués visuels

ERG : électrorétinogramme

OCT : tomographie à cohérence optique

VBLM : « voit bouger la main

CLD : « compte les doigts »

HIO : hémorragies intraoculaires

PVR : prolifération vitréo-rétinienne

MER : membrane épirétinienne

BSS : Balanced Salt Solution

Nd.YAG : Néodium. Yttrium aluminium garnet

mJ: millijoules

VBLM : « voit bouger la main »

PL : perception lumineuse

CLD : « compte les doigts »

logMAR : logarithme Minimum angle of resolution

SBS: Syndrôme du bébé secoué

Introduction

Défini comme l'association d'une hémorragie oculaire au cours d'une hémorragie sous- arachnoïdienne, le syndrome de Terson était une pathologie oculaire peu décrite jusqu'en 1962. Touchant des patients dont l'état neurologique est souvent grave, le dépistage des hémorragies oculaires n'est pas systématique et l'hémorragie oculaire reste méconnue. Son diagnostic est alors tardif.

Le mécanisme physiopathologique à l'origine de la survenue de l'hémorragie oculaire fait toujours l'objet de controverse bien que les études menées à ce sujet ont permis de progresser dans la compréhension de la survenue du syndrome de Terson.

Au-delà de l'aspect ophtalmologique, la présence d'hémorragies oculaires serait un marqueur à la fois de gravité de l'hémorragie sous-arachnoïdienne mais aussi de surmortalité des patients.

La vitrectomie postérieure a été proposée depuis quelques années comme traitement chirurgical de référence du syndrome de Terson. Ses indications et son délai de réalisation sont toujours discutés.

Nous présenterons dans un premier temps les données historiques et actuelles concernant les étiologies, la physiopathologie, les caractéristiques, les complications et le traitement du syndrome de Terson. Nous évaluerons dans un second temps le traitement chirurgical par vitrectomie postérieure au travers d'une étude rétrospective portant sur 11 patients afin d'évaluer l'intérêt d'une vitrectomie précoce.

PARTIE 1: SYNDROME DE TERSON

1. DEFINITION

Le syndrome de Terson est défini comme l'association d'hémorragies intra-oculaires et d'une hémorragie sous-arachnoïdienne.

Si Litten [1] rapporte la première association d'un saignement oculaire avec un saignement sous-arachnoïdien, Albert Terson décrira le « syndrome oculo-cérébral » qui porte désormais son nom. En 1900, Terson [2], ophtalmologiste français, définit alors le syndrome comme une hémorragie intra-vitréenne accompagnant une hémorragie cérébrale.

Depuis, en accord avec l'apport de la pratique clinique acquise au cours de ces dernières années, le cadre nosologique a été étendu.

Le syndrome de Terson correspond désormais à la survenue d'hémorragies intra-oculaires (rétiniennes, pré-rétiniennes et/ou intra-vitréennes) uni ou bilatérales au cours d'une hémorragie sous-arachnoïdienne, qu'elle soit d'origine spontanée ou traumatique.

2. HISTORIQUE

En 1900, Terson décrit une première observation intitulée « syndrome de l'hématome du corps vitré et de l'hémorragie intra-crânienne spontanée ».

Il présente le cas d'un homme de 60 ans, dans le coma, après la survenue d'une hémorragie méningée. Au réveil, le patient présente une hémiplégie totale gauche et une baisse d'acuité visuelle droite. L'examen du fond d'œil permet la mise en évidence d'un « vitré bondé de sang ».

L'hémorragie vitrénne se résorbe progressivement et au bout de dix mois l'acuité visuelle est mesurée à 6/10^{ième} Parinaud 2. Le patient décède deux ans plus tard d'une nouvelle hémorragie méningée.

Sur l'appui des observations publiées, notamment celles de Dupuy-Dutemps [3] et de Riddoch et Goulden [4], Terson [5] écrit en 1926 « il existe donc bien un syndrome hémorragique oculo-cérébral assez intense pour imbiber le corps vitré comme une éponge. Si le diagnostic est évident, le pronostic vital et visuel est variable, puisque la restitution peut être quoique lente, presque totale ».

Terson reconnaît alors à l'hémorragie sous-arachnoïdienne, soit la rupture d'une artère basilaire, soit la propagation dans l'espace sous-arachnoïdien d'une hémorragie cérébrale.

Il propose comme mécanisme étiologique non pas l'irruption de sang à travers la papille mais que l'hémorragie du vitré serait d'origine veineuse, secondaire à une stase par compression de l'hématome des gaines du nerf optique sur la veine centrale de la rétine.

A ce jour, la physiopathologie du syndrome de Terson n'est pas élucidée.

La compréhension des théories physiopathologiques nécessite un rappel anatomique sur les méninges, mais aussi sur les structures et la vascularisation du nerf optique et de la rétine.

3. LES BASES ANATOMIQUES

3.1. Neurologiques

3.1.1. Les enveloppes méningées

Les enveloppes méningées protègent le système nerveux central et sont au nombre de trois : la dure-mère, l'arachnoïde et la pie-mère (Figure 1). Elles se succèdent depuis la superficie vers la profondeur.

3.1.1.1. La dure-mère

La dure-mère est localisée sous la voûte crânienne et enveloppe intégralement le cerveau et la moelle épinière. Tunique la plus superficielle, elle délimite l'espace épidural, virtuel au niveau du crâne. Elle est vascularisée par les artères méningées.

Une hémorragie de l'espace épidural ou hématome extra-dural est une urgence neurochirurgicale qui fait suite le plus souvent à une lésion des artères méningées (Figure 2 image A).

L'espace sous-dural est situé entre la dure-mère et l'arachnoïde. Il est lui aussi virtuel et traversé par les veines cérébrales. Une hémorragie formée lentement à partir de ces veines est appelée hématome sous-dural (Figure 2 image B).

3.1.1.1. L'arachnoïde

L'arachnoïde est un feuillet délicat, leptoméningé, avasculaire qui tapisse la face interne de la dure-mère. Elle est séparée de la pie-mère par l'espace sous-arachnoïdien où circule le liquide céphalorachidien (LCR). Elle fournit les systèmes de résorption du LCR, appelés granulations de Pacchioni.

Cette tunique forme une gaine pour les artères, les veines et les nerfs crâniens qui traversent l'espace sous-arachnoïdien.

Une hémorragie méningée ou hémorragie sous-arachnoïdienne (HSA) peut donc être décelée lors de la réalisation d'une ponction lombaire.

3.1.1.2. La pie-mère

Comme illustré dans Figure 1, la pie-mère adhère étroitement à la surface du système nerveux central et s'enfonce dans les sillons et les scissures. Elle n'est pas vascularisée.

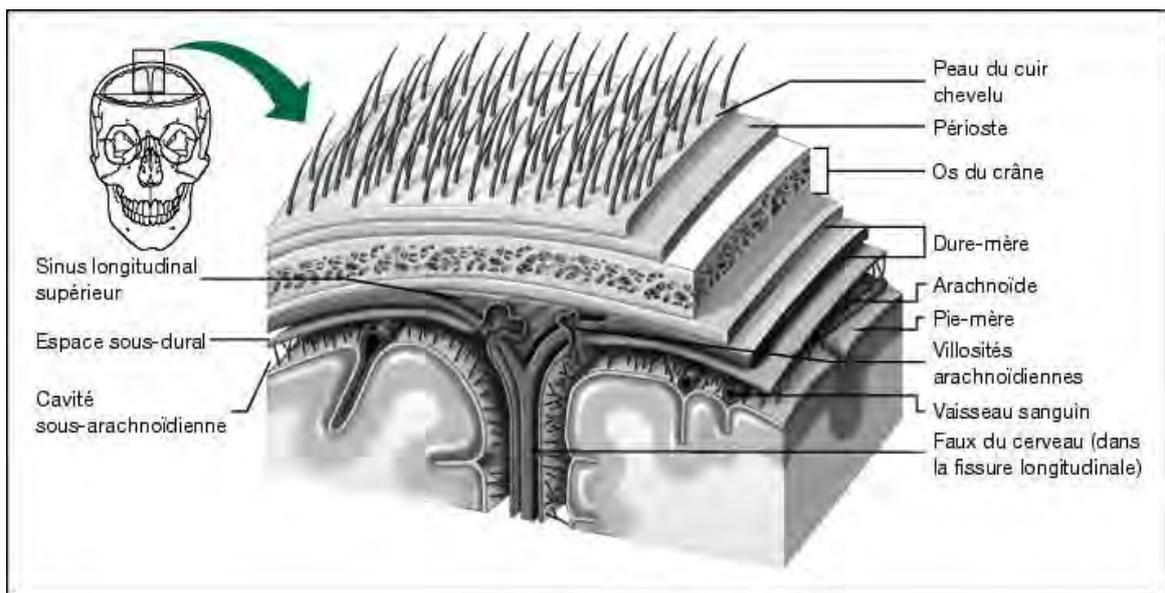


Figure 1. Anatomie des méninges [6]

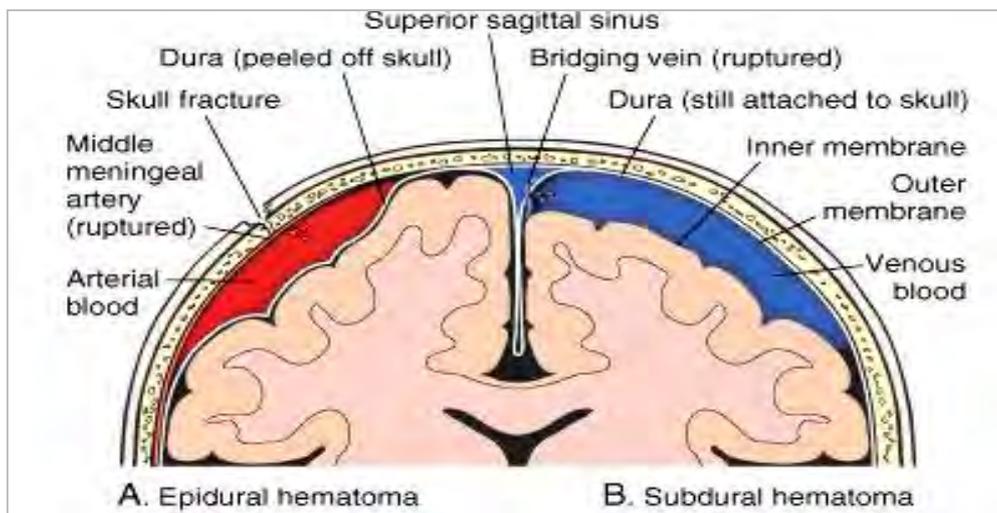


Figure 2. Localisation des hématomes épiduraux ou extraduraux (image A) et des hématomes sous-duraux (image B)

3.1.2. La vascularisation cérébrale

La vascularisation cérébrale se compose de trois niveaux (Figure 3):

Le premier niveau représente les voies d'apport. Il correspond au trépied vasculaire composé en avant par les deux artères carotides internes et en arrière par le tronc basilaire, lui-même formé par la réunion des deux artères vertébro-basilaires.

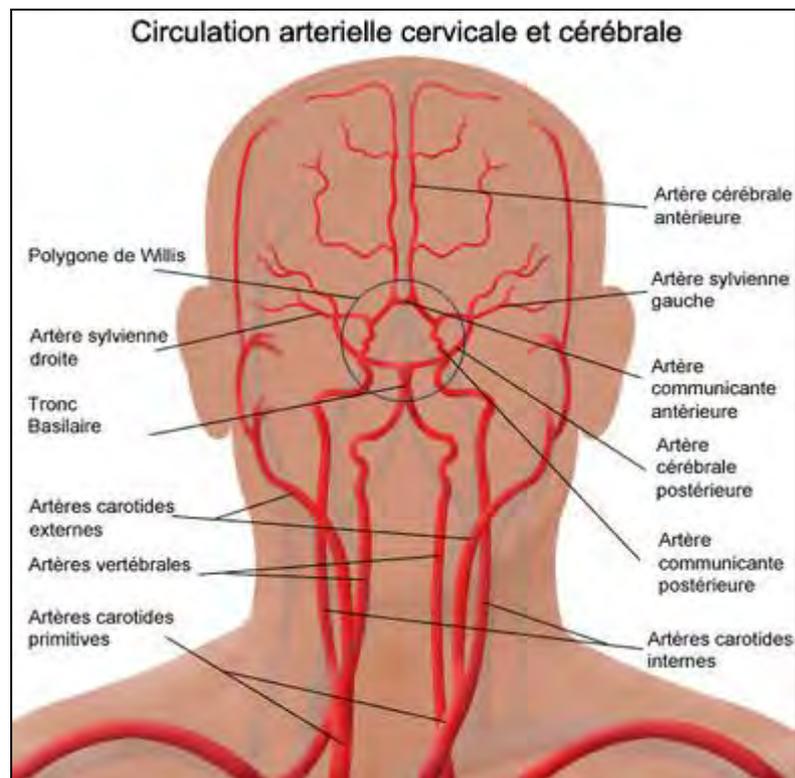


Figure 3. Vascularisation cérébrale

Le système carotidien et vertébro-basilaire s'anastomosent par l'intermédiaire du polygone de Willis qui constitue le deuxième niveau de la vascularisation cérébrale.

Le polygone de Willis représente un moyen de suppléance majeure. Il donne naissance au troisième niveau de vascularisation que sont les deux artères cérébrales.

Elles sont les branches terminales des systèmes carotidiens et vertébro-basilaires.

Elles vascularisent les structures cérébrales profondes. Aucun système de suppléance n'est possible à ce niveau.

3.1.3. Les artères carotides internes

Chaque artère carotide interne pénètre dans l'espace sous-arachnoïdien où elle donne sa principale collatérale, l'artère ophtalmique, qui pénètre dans le canal optique avec le nerf optique.

L'artère carotide interne fournit quatre branches terminales, les artères cérébrales :

- L'artère cérébrale antérieure
- L'artère cérébrale moyenne ou sylvienne
- L'artère choroïdienne antérieure
- L'artère communicante postérieure qui s'anastomose avec l'artère cérébrale postérieure, branche du tronc basilaire

3.1.4. Les artères vertébrales

Les artères vertébrales naissent des artères sous-clavières droite et gauche. Elles pénètrent dans le crâne à travers le foramen magnum et traversent la dure-mère. Chaque artère vertébrale fusionne avec son homologue du côté opposé pour former le tronc basilaire. Celui-ci se termine au niveau du sillon ponto-pédonculaire en donnant les deux artères cérébrales postérieures.

3.1.5. Le polygone de Willis (Figure 4)

Le polygone de Willis est composé d'avant en arrière :

- De l'artère communicante antérieure
- Des deux artères cérébrales antérieures

- Des deux artères communicantes postérieures
- Des deux artères cérébrales postérieures

L'ACI se termine en dehors du chiasma optique.

Les deux artères cérébrales antérieures cheminent au-dessus des nerfs optiques pour se diriger vers la scissure inter-hémisphérique.

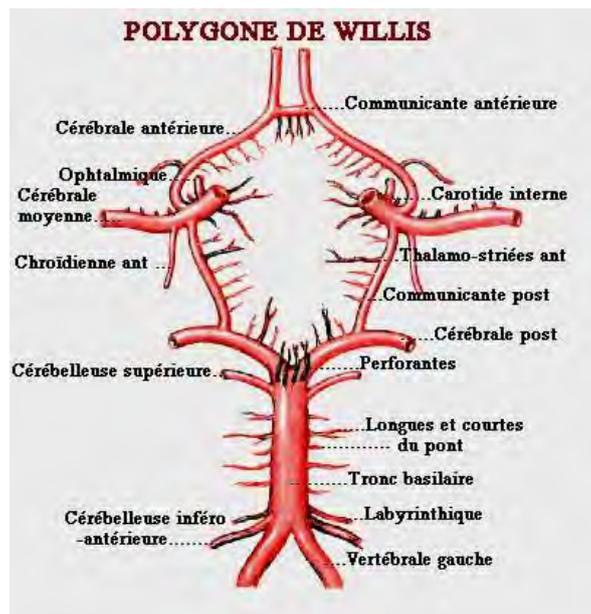


Figure 4. Schéma du polygone de Willis

3.2. Ophtalmologiques

3.2.1. Rappel embryologique

Le globe oculaire est en rapport étroit avec le cerveau du fait de son développement embryologique. L'œil se forme à partir d'une invagination du tube neural, à la base du diencephale. Successivement se forment la vésicule puis la cupule optique, reliées au tube neural par le pédoncule optique (Figure 5).

Alors que la cupule optique participe à l'élaboration du globe oculaire, le pédoncule optique donne le nerf optique. Celui-ci est colonisé par les axones des cellules ganglionnaires rétiniennes qui progressent vers le plancher du diencephale et constituent

le chiasma optique. De là, ils gagnent les formations du système nerveux central de l'appareil sensoriel visuel, les corps genouillés externes qui font relais jusqu'au cortex occipital.

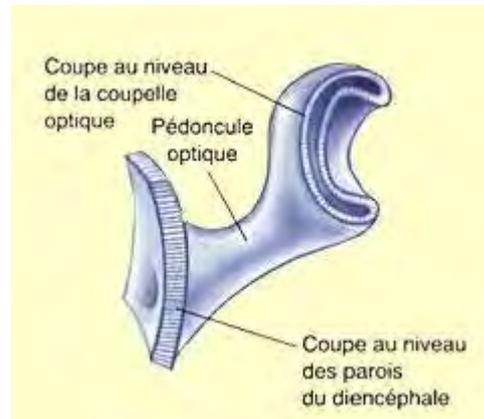


Figure 5. Pédoncule optique

3.2.2. Le nerf optique

Le nerf optique (NO) est composé de fibres optiques qui naissent des cellules ganglionnaires de la rétine. Il est constitué par 1,2 million d'axones de cellules ganglionnaires rétiniennes organisés en fibres puis en faisceaux, engainés par un fourreau méningé. Il s'étend de la papille optique jusqu'à l'angle antéro-latéral du chiasma optique. On lui décrit trois portions : intraorbitaire, intracanaulaire et intra-crânienne.

3.2.2.1. La portion intraorbitaire du NO

La portion intraorbitaire est elle-même divisée en deux parties : intra-oculaire ou rétrolaminaire et orbitaire. La portion intra-oculaire correspond à la tête du nerf optique où convergent les axones des cellules ganglionnaires. Leur réunion en fibres forme la papille situé à 15° en nasal de la fovéa.

La tête du NO est une zone de transition pour les fibres optiques qui passent d'une zone de haute pression, intra-oculaire, à une zone de basse pression, intra-crânienne.

Au passage de la lame criblée, feuillet dont le rôle principal est la régulation du gradient pressionnel entre les espaces intra et extra-oculaires, les fibres deviennent alors myélinisées et constituent le segment initial du NO.

Cette portion, en arrière de la lame criblée ou rétrolaminaire, est formée des fibres optiques, des vaisseaux centraux de la rétine et des gaines méningées (pie-mère accolée au NO, arachnoïde et dure-mère à l'extérieur).

La portion intraorbitaire est la portion la plus longue et mesure environ 28 mm. Les axones sont alors entourés par une gaine de myéline, les fibres sont de la même structure que les fibres de la substance blanche intra-crânienne.

Dans l'orbite, le NO est donc entouré par une gaine méningée, en continuité avec la sclère en avant et la dure-mère au niveau du canal optique en arrière.

Les méninges optiques :

- La pie-mère, au contact direct du nerf, rejoint en avant la sclère et la choroïde.
En arrière, elle se continue à la surface du NO intra-crânien.
- L'arachnoïde comprend deux feuillets, dure-mérien et viscéral, recouverts par un endothélium. Elle est séparée de la pie-mère par un espace contenant du LCR et en continuité direct avec l'espace sous-arachnoïdien intra-crânien. *Cet espace ne communique pas avec la cavité oculaire; cette notion est fondamentale dans la compréhension de la physiopathologie du syndrome de Terson.*
- La dure-mère, méninge optique la plus superficielle, prolonge la sclérotique en arrière du globe. Elle se dédouble pour fusionner avec le périoste à l'apex orbitaire et avec la méninge endocrânienne au pourtour du canal optique.

3.2.2.2. La portion intracanalalaire du NO

La portion intracanalalaire mesure 5 à 7 mm de long. Le NO chemine à travers le canal optique, creusé dans la grande aile du sphénoïde, accompagné par l'artère ophtalmique et les rameaux sympathiques.

3.2.2.3. La portion intra-crânienne

La portion intra-crânienne mesure 10 mm de long. Le NO n'est entouré que de la pie-mère. Elle s'étend du canal optique jusqu'au chiasma optique, lieu de réunion des deux nerfs optiques.

3.2.3. La vascularisation de l'œil

Les théories physiopathologiques avancées depuis de nombreuses années pour expliquer la survenue des hémorragies oculaires du syndrome de Terson, s'appuient sur l'anatomie de la circulation veineuse du nerf optique et du globe oculaire.

De nombreux auteurs, notamment Hayreh [7], ont étudié l'anatomie microvasculaire oculaire et fourni ainsi une base pour la compréhension de l'hémodynamique et de la physiopathologie de la circulation oculaire.

A ce jour, plusieurs controverses existent concernant la présence du cercle de Haller et Zinn, l'apport de la choroïde vers la tête du NO et la circulation dans la région prélaminaire.

3.2.3.1. La vascularisation du NO

- Le système artériel :

Dans sa portion intra-oculaire, il est assuré en grande partie par les artères ciliaires postérieures courtes, branches de l'artère ophtalmique, issue de l'artère carotide interne.

Ces ACCP (Figure 6 et Figure 7) donnent des ramifications appelées ACCP périorbitaires qui forment un réseau anastomotique autour du nerf optique inférieur et supérieur, connue sous le nom de cercle de Haller et Zinn [8].

Ces anastomoses artériolaires péri-optiques (AAPO) supérieures et inférieures possèdent trois types de ramification :

- Les artérioles piales en rétrolaminaire
- Les artérioles centripètes directes en région laminaire
- Les artérioles choroïdiennes supérieures en région prélaminaire

Dans sa portion intraorbitaire, l'artère centrale de la rétine assure la vascularisation axiale dès son entrée dans le NO, alors que ce sont les ACCP qui vascularisent le nerf dans sa partie périphérique.

Dans ses portions intracanalair et intra-crânienne, le NO est vascularisé par les branches piales entourant les méninges provenant elles-mêmes de petites branches de l'artère ophtalmique.

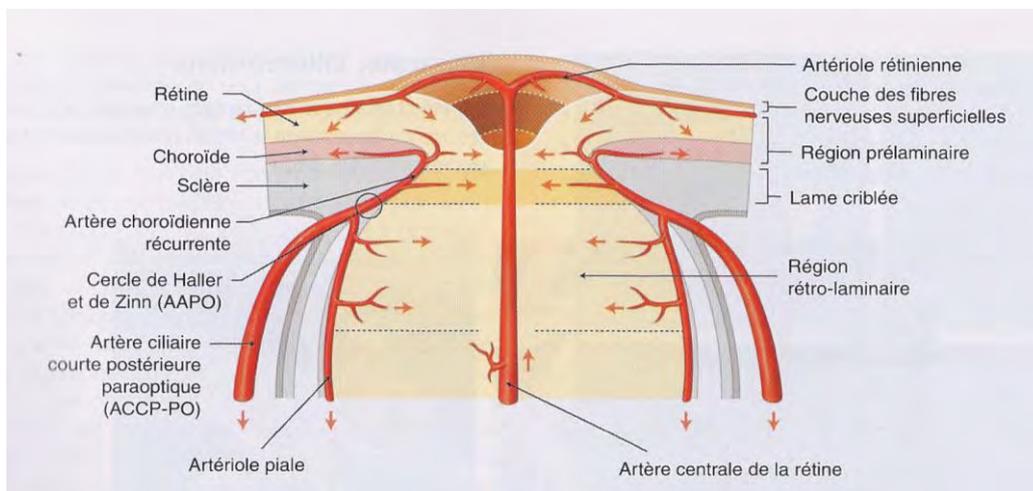


Figure 6. Représentation du réseau vasculaire au niveau du nerf optique rétro et prélaminaire [9]

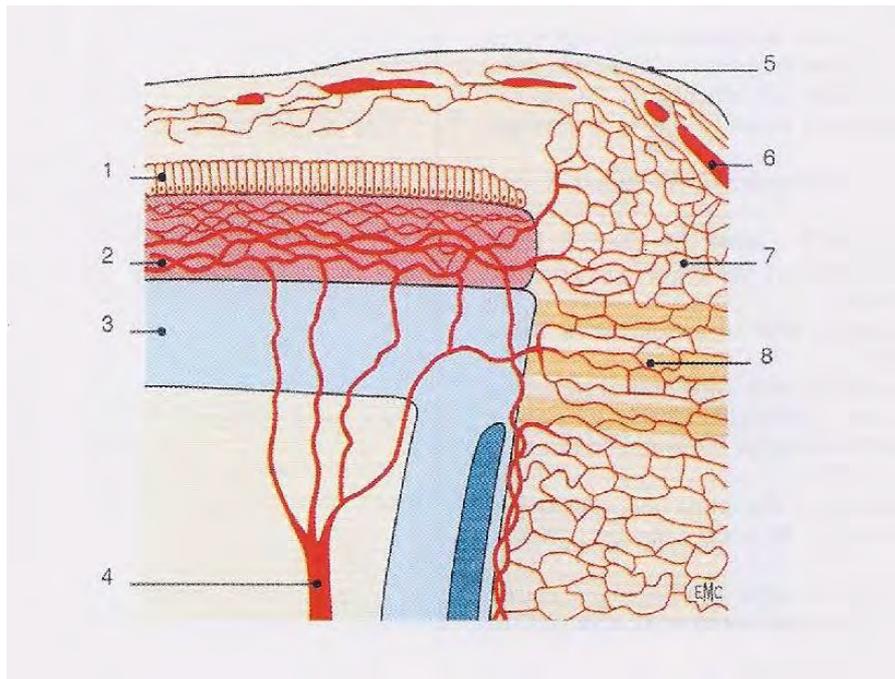


Figure 7. Angioarchitecture de la tête du nerf optique [10]

1. Rétine ; 2. choroïde ; 3. sclère ; 4. artère ciliaire courte postérieure ; 5. couche des fibres rétiniennes ; 6. artères ; 7. portion prélaminaire ; 8. lame criblée.

- Le système veineux :

Le drainage veineux du NO est assuré dans sa plus grande partie par la veine centrale de la rétine qui chemine en son sein et va se jeter dans la veine ophtalmique supérieure.

En arrière de l'émergence du nerf optique, les veines piales assurent un reliquat de drainage puis rejoignent les branches de la veine ophtalmique supérieure.

Le sang veineux est alors drainé, pour sa plus grande partie, vers le sinus caverneux.

La veine ophtalmique supérieure s'anastomose avec le réseau veineux facial et supra-orbitaire, elle rejoindra la veine ophtalmique inférieure pour enfin se jeter dans le sinus caverneux.

Le système veineux orbitaire passe par un drainage direct via la veine centrale de la rétine mais aussi par le réseau veineux orbito-facial (Figure 8).

Le réseau capillaire au sein du NO, très développé, est soumis à la pression intra-oculaire dans sa partie prélaminaire alors qu'il est dépendant de la pression intracrânienne dès le passage de la lame criblée.

Ces deux dernières précisions seront le substrat de la théorie physiopathologique du syndrome de Terson pour quelques auteurs que nous aborderons dans le chapitre suivant.

La veine centrale de la rétine draine le sang veineux du système choroïdien à partir des veines rétiniennes et entretient de nombreuses anastomoses avec le réseau veineux choroïdien pour quitter le globe au niveau des veines vortiqueuses.

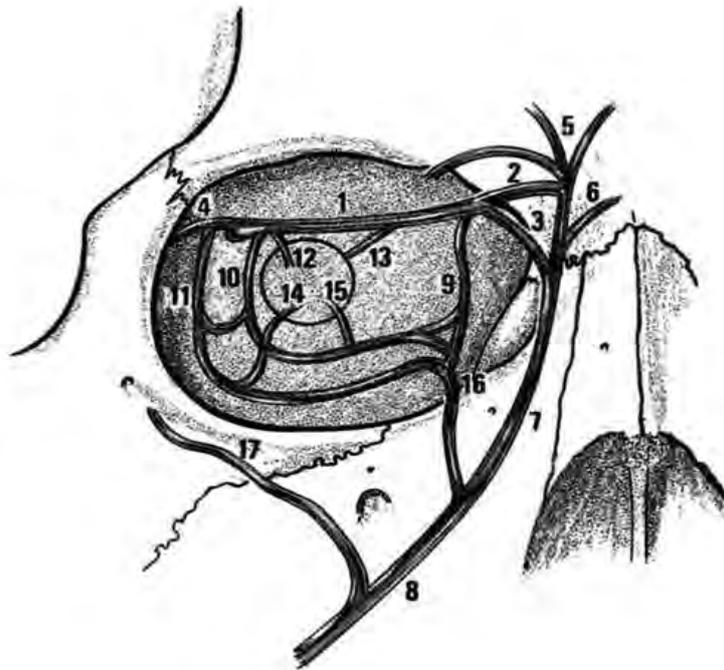


Figure 8. Réseau veineux orbitaire [11]

1. Veine ophtalmique supérieure , 2. Racine supérieure, 3. Racine inférieure, 4. Veine lacrymale, 5. Veines frontales, 6. Arcade prénasale, 7. Veine angulaire, 8. Veine faciale, 9. Veine apsidale médiale, 10. Veine apsidale postérolatérale , 11. Veine apsidale antérolatérale, 12. Veine vortiqueuse supérolatérale, 13. Veine vortiqueuse supéromédiale, 14. Veine vortiqueuse inférolatérale, 15. Veine vortiqueuse inféromédiale, 16. Veine orbito-lacrymo-faciale, 17. Veine zygomatique

3.2.3.2. Le système vasculaire rétinien

- La vascularisation artérielle :

La vascularisation artérielle naît de l'artère centrale et aboutit au réseau artériel rétinien. L'artère centrale émerge au centre de la papille pour donner une branche supérieure et inférieure qui se subdivisent en branches temporales et nasales. Celles-ci se séparent en artères secondaires ou artérioles et se distribuent dans les quadrants correspondants.

Dans 25% des cas, une artère ciliorétinienne irrigue une portion du territoire temporal à la papille. Elle représente une connexion anastomotique de moindre importance entre les circulations rétiniennes et choroïdiennes.

Les artérioles rétiniennes donnent naissance aux capillaires rétiniens qui sont drainés par une veinule, l'ensemble formant une unité circulatoire.

Les artérioles et veinules secondaires cheminent au niveau de la couche des cellules ganglionnaires proche de la membrane limitante interne (MLI).

D'autres artères secondaires mènent aux réseaux capillaires plus profonds dans la rétine aux couches nucléaire interne et plexiforme externe.

Les capillaires rétiniens sont formés de cellules endothéliales à jonction serrées, ce qui limite les diffusions extracellulaires. Cette barrière, nommée barrière hématorétinienne interne, répond à un transport actif sélectif.

Seule la zone avasculaire centrale (ZAC) est dépourvue de capillaires rétiniens.

- Le drainage veineux de la rétine :

Le drainage veineux rétinien s'effectue depuis la maille capillaire profonde jusqu'aux veinules puis aux veines rétiniennes temporales et nasales supérieures et inférieures. Celles-ci se jettent dans les branches inférieures et supérieures qui se réunissent dans la veine centrale de la rétine.

3.2.3.3. Le système vasculaire choroïdien

- Le réseau artériel :

Le système vasculaire choroïdien apporte les nutriments et l'oxygène à la rétine externe, épithélium pigmentaire et cellules photoréceptrices, de manière indirecte puisque la rétine externe ne comporte pas de réseau capillaire.

Cette vascularisation par la choriocapillaire se fait à travers la membrane de Bruch.

Elle provient des ramifications en arrière des artères ciliaires postérieures courtes et en avant des artères récurrentes du grand cercle artériel de l'iris.

- Le drainage veineux :

Les veinules du réseau choriocapillaire confluent vers les quatre veines vortiqueuses qui affluent vers les veines ophtalmiques inférieure et supérieure, axe veineux principal de l'orbite. Celles-ci alimentent le sinus caverneux.

3.2.3.4. Les anastomoses

- Choriorétiniennes :

Il existe des collatérales d'anatomie variable entre les différents lits veineux. Des shunts entre les veines rétiniennes et choroïdiennes peuvent être observés au sein de la rétine.

À l'échelle microscopique, des veinules réunissent la veine centrale de la rétine et le réseau choroïdien au niveau de la lame criblée.

- Orbitaires :

La veine ophtalmique supérieure s'anastomose, de façon variable, avec les veines angulaire et faciale en avant et avec les veines ophtalmiques inférieures et le plexus veineux ptérygoïdien en inférieur.

3.2.4. Anatomie de la rétine et du vitré

3.2.4.1. La rétine

Elle est formée par l'épithélium pigmentaire de la rétine (EPR) et par la neurorétine. L'EPR est une monocouche de cellules épithéliales impliquées dans la synthèse et le stockage de la mélanine. La neurorétine est composée de six couches de cellules neuronales. Histologiquement, on retrouve dix couches organisées de l'intérieur vers l'extérieur:

1. La membrane limitante interne (MLI) :

Elle répond en avant à la base du vitré et à la hyaloïde postérieure en arrière.

2. La couche des fibres optiques (FO) :

Absente au niveau de la foveola, elle est constituée par les axones des cellules ganglionnaires. Les fibres sont entourées par les cellules de Müller et par les cellules gliales.

3. La couche des cellules ganglionnaires (CGR) :

La cellule ganglionnaire est un neurone présentant des dendrites qui s'étalent dans la couche plexiforme interne, un corps cellulaire et un axone long qui forme la couche des fibres optiques.

4. La couche plexiforme interne :

C'est une zone de synapses entre les cellules bipolaires, les cellules ganglionnaires et les cellules amacrines.

5. La couche nucléaire interne :

Elle comporte les corps cellulaires des cellules bipolaires, horizontales, amacrines et de Müller.

6. La couche plexiforme externe :

Zone de synapse entre les cellules photoréceptrices et les cellules bipolaires. Elle se situe à la jonction des deux systèmes artériels vascularisant la rétine. Ainsi, sa partie externe est sous la dépendance de la choriocapillaire alors que sa partie interne dépend du réseau capillaire rétinien.

7. La couche nucléaire externe (CNE) :

Elle est formée par les expansions internes des cellules photoréceptrices et par quelques cellules de Müller.

8. La membrane limitante externe :

Zone de jonction entre les expansions externes et internes des photorécepteurs.

9. La couche des photorécepteurs les cônes et les bâtonnets :

Elle est composée par les expansions externes des cellules photoréceptrices, cônes et bâtonnets, soit 110 à 130 millions de bâtonnets pour 7 millions de cônes.

Seuls les cônes sont présents au niveau de la foveola, 150000 par mm² puis leur nombre diminue en allant vers la périphérie.

Les bâtonnets sont présents à 500 microns de la foveola.

10. L'épithélium pigmentaire (EPR) :

C'est donc la couche la plus externe de la rétine, composée de cellules épithéliales qui reposent sur une membrane basale. Il assure plusieurs fonctions fondamentales :

Il assure le rôle d'écran protecteur plus ou moins opaque.

Il est le lieu d'échanges hydro-électrolytiques depuis la choriocapillaire vers la rétine externe par un transport passif ou actif.

Il assure le stockage de la vitamine A et régénère la rhodopsine après photoréception.

Enfin, il permet la phagocytose des articles externes des photorécepteurs et donc leur renouvellement.

L'EPR adhère fortement à la membrane de Bruch.

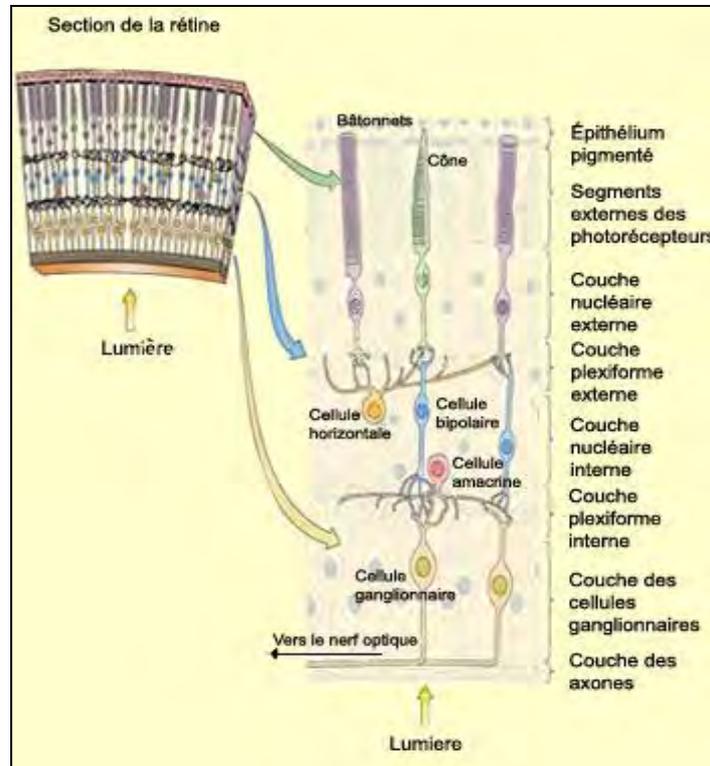


Figure 9. Couches rétiniennes

Il existe trois régions particulières : macula, zone péripapillaire, ora serrata :

- La macula :

La région centrale de la macula, fovéa, est formée par deux zones : la foveola, dépression centrale de 300 microns et le clivus qui forme un bourrelet autour de la foveola.

La foveola est la partie la plus mince de la rétine en raison de l'absence des couches internes (de la couche des fibres optiques à la couche nucléaire interne).

Le clivus est formé par les dix couches précédemment décrites ;

La limite externe de la macula correspond à la zone où les cellules ganglionnaires ne forment plus qu'une seule rangée.

- La région péripapillaire :

Seul l'EPR vient au contact de la papille.

Les fibres optiques, fortement concentrées à ce niveau, forment une rétine épaissie.

La zone papillaire est dépourvue de cellules photoréceptrices, ce qui correspond à la tâche aveugle de Mariotte.

- L'ora serrata :

Elle correspond à l'extrême périphérie rétinienne.

La rétine est très mince à cet endroit et subit une dégénérescence kystique. Cette région est en rapport avec la base du vitré.

C'est une zone d'adhérence majeure entre le vitré, la rétine et les corps ciliaires puisque les fibrilles vitréennes traversent la MLI et viennent se fixer sur les cellules de Müller de la rétine.

3.2.4.2. Le vitré et l'interface vitréo-rétinienne

- Le vitré :

Le vitré de l'adulte ou vitré secondaire, est formé à partir du vitré primitif, dès la sixième semaine jusqu'à la douzième semaine de gestation.

C'est un gel viscoélastique transparent, contenu dans la cavité vitréenne située entre le cristallin et la rétine. Il est constitué par une matrice extracellulaire avasculaire, composé à 98% d'eau, d'acide hyaluronique et de fibrilles de collagène de type II.

Il est pauvre en cellules, quelques fibroblastes et hyalocytes, dont le rôle physiologique est incertain, baignent en son sein.

- Le corps vitré :

Il mesure environ 16,5 mm chez un sujet emmétrope. Il est séparé du cristallin par une dépression antérieure ou fossette patellaire. Il reste cependant adhérent à la membrane cristalloïde postérieure par le ligament hyaloïdo-capsulaire.

Le canal de Cloquet, reliquat de l'artère hyaloïde, traverse le cortex vitréen dans sa partie centrale et s'ouvre en avant du disque optique.

- La base du vitré :

C'est une zone tridimensionnelle qui s'étend de 2 mm en avant et à 3 mm en arrière de l'ora serrata. Elle est inséparable de la rétine périphérique car les fibres vitréennes y sont très denses et fixées à l'ora serrata. C'est donc la zone de plus forte adhérence vitréo-rétinienne.

- Le cortex vitréen :

C'est la coque périphérique du corps vitré qui s'étend en avant et en dedans à partir de la base antérieure du vitré pour former le cortex vitréen antérieur et vers l'arrière pour former le cortex vitréen postérieur.

Il n'y a pas de cortex vitréen au-dessus de la papille optique et celui-ci est très mince au-dessus de la macula car dépourvue de fibrilles de collagène.

Le cortex vitréen postérieur adhère à la membrane limitante interne de la rétine (MLI) qui correspond en fait à la membrane basale des cellules de Müller.

- Modifications liées à l'âge :

Durant l'enfance, le cortex vitréen est très dense. Progressivement la synthèse de l'acide hyaluronique va permettre d'augmenter sa transparence.

A partir de 40 ans, la structure du gel vitré se modifie, les fibrilles s'épaississent, les poches de vitré se liquéfient, formant des lacunes.

La liquéfaction du vitré débute au niveau du vitré postérieur précortical central.

- L'interface vitréo rétinienne :

La membrane limitante interne (MLI) tapisse la surface de la rétine. C'est une membrane acellulaire, en continuité avec les cellules de Müller, dans laquelle viennent s'insérer les fibres de la membrane hyaloïde du cortex vitréen. Elle sépare les fibres optiques du cortex vitréen.

La MLI est très fine au niveau de la fovéa et n'existe pas au niveau de la papille.

Lors de la contraction du gel vitréen, des forces de traction statique s'exercent sur la rétine, de façon tangentielle, en rapport avec la présence de la poche pré-corticale vitréenne postérieure (PPVP).

Il existe des plaques de fixation entre les cellules de Müller et la limitante interne qui se formeraient en réaction aux tractions du vitré sur la rétine.

La MLI, épaisse au pôle postérieur, atténuerait les effets de ces tractions [12] et ceci expliquerait que ces zones d'attachement n'existent donc pas au niveau du pôle postérieur, exception faite de la fovéa (où la MLI est mince) [13].

La MLI est plus mince dans la région périmaculaire, au bord de la PPVP.

Ainsi lors d'un décollement postérieur du vitré, la MLI devrait théoriquement se détacher mais la présence de la PPVP empêche que la MLI ne se soulève [14].

C'est au niveau de la base du vitré, autour de la papille, autour de la macula et à la surface des vaisseaux rétiniens que le vitré est le plus solidement ancré.

Cette description de l'anatomie de la MLI est nécessaire à la compréhension de la formation des hémorragies maculaires lors du syndrome de Terson.

4. *PHYSIOPATHOLOGIE*

Au cours de l'histoire, de nombreuses théories ont été avancées pour expliquer la physiopathologie du syndrome de Terson.

4.1. *Les théories*

4.1.1. La théorie du passage du sang à travers la lame criblée

En 1917, Doubler et Marlow [15] proposent comme explication à la survenue de sang dans la cavité vitrénne que celui-ci proviendrait directement de l'épanchement du sang des gaines du nerf optique à travers la lame criblée.

Paton [16] appuie cette argumentation ; il soutient que l'absence de congestion veineuse au fond d'œil et l'absence d'anomalies du calibre des vaisseaux rétiniens témoignent d'un passage direct du sang des méninges vers la cavité oculaire à travers la lame criblée.

Cette théorie, réfutée par Terson lui-même, n'est plus admise actuellement car anatomiquement, il n'existe pas de communication entre l'espace sous-arachnoïdien de la gaine du nerf optique et la cavité oculaire [17–19].

De plus, les études anatomopathologiques menées par Manschot [12] montrent que les hémorragies oculaires ne communiquent pas avec l'hémorragie de la gaine du nerf optique.

De la même façon, de nombreux cas de syndrome de Terson sans HSA ont été publiés depuis.

4.1.2. La théorie de la veine centrale de la rétine

En 1926, Terson [5] réfute l'idée d'un passage direct du sang du nerf optique vers la cavité vitréenne et suppose que les hémorragies sont d'origine veineuse par compression de l'hématome des gaines du nerf optique sur la veine centrale de la rétine.

Cette description est plutôt en rapport avec une occlusion de la veine centrale de la rétine dont le tableau clinique est différent et largement décrit.

Par ailleurs, Hayreh réalise l'expérience de ligature isolée de la veine centrale de la rétine à son émergence dans la gaine du nerf optique chez le singe Rhésus. Aucune hémorragie rétinienne ou vitréenne ne survient. On pense alors que le drainage veineux est assuré par le système anastomotique chorio-rétinien qui se draine dans les vaisseaux ciliaires postérieurs.

4.1.3. La théorie du blocage du retour veineux orbitaire

En 1943, Ballantyne [12] et plus tard Walsh et Hedges [17] incriminent l'hypertension intra-crânienne. Ils pensent que celle-ci se transmettrait au système veineux orbitaire et que l'augmentation brutale de la pression veineuse orbitaire (veines du nerf optique, veine centrale de la rétine et veines orbitaires) conduirait aux hémorragies rétiniennes et vitréennes.

Ballantyne [12] pense ainsi que l'hémorragie intra-oculaire et l'hémorragie au sein de la gaine optique sont différentes.

Cette théorie est réfutée par Manschot [20] qui suppose que les multiples anastomoses des veines de l'orbite empêchent la stase des veines orbitaires.

Ainsi, Müller et Deck [21] démontrent l'absence d'occlusion du sinus caverneux au cours de l'hyperpression intra-crânienne. Ils mènent des expériences post-mortem et montrent que pour des valeurs extrêmes d'augmentation de la pression intra cérébrale, le courant du sinus caverneux est maintenu.

L'hyperpression veineuse du sinus caverneux ne peut retentir sur la veine centrale de la rétine en raison des multiples anastomoses fournies par la veine ophtalmique supérieure, les veines faciales et ptérygoïdiennes.

4.1.4. La théorie de la dilatation de la gaine du nerf optique et ses conséquences

En 1954, Manschot [20] montre l'existence d'une communication entre le sang des espaces sous-arachnoïdiens intra-crânien et la gaine du nerf optique. On sait toutefois que cette hémorragie dans la gaine ne provient pas simplement du sang intra-crânien.

En effet, l'hémorragie des gaines du nerf optique provient aussi de la rupture de la dure mère [21] et on sait maintenant que des hémorragies oculaires et/ou dans la gaine du nerf optique peuvent survenir en l'absence d'HSA [17,21–23].

L'hémorragie dans le nerf optique ne résulte pas seulement des espaces sous-arachnoïdiens [21] mais aussi de lésions des veinules dure-mériennes de la gaine.

Pour Fahmy [24], la survenue d'une hémorragie oculaire serait indépendante de l'importance de l'HSA mais directement en rapport l'hyperpression intra-crânienne.

L'augmentation brutale de la pression intra-crânienne (PIC) serait à l'origine d'un excès de fluide cérébrospinal au sein des espaces sous-arachnoïdiens jusque dans la gaine du nerf optique.

L'accumulation de sang et de LCR conduiraient à une dilatation de la portion rétrobulbaire de la gaine du NO entraînant alors une compression d'origine mécanique puis une obstruction de la veine centrale de la rétine et des anastomoses rétino-choroïdiennes au niveau de la lame criblée [20,21,25,26].

Les anastomoses chorio-rétiniennes, situées à la jonction entre la sclère et le nerf optique, sont antérieures aux espaces sous-arachnoïdiens de la gaine du nerf optique (Figure 10). La compression du système anastomotique n'est alors possible que dans le cas d'une distension de la gaine du NO expliquant que seuls quelques patients développent un syndrome de Terson.

La stase et l'hyperpression veineuse dans le nerf optique déclenchaient de façon variable une rupture des capillaires rétiniens et papillaires et une rupture des veines rétiniennes.

Cette hypothèse n'exclut donc pas la possibilité de survenue d'un syndrome de Terson en l'absence d' HSA.

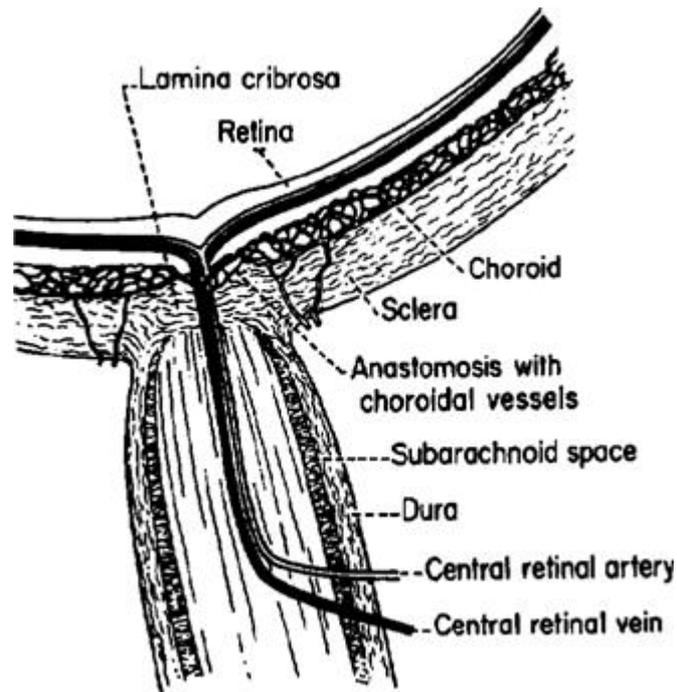


Figure 10. Portion rétrobulbaire du nerf optique [27]

4.2. La pression intra-crânienne (PIC)

L'introduction de la notion d'élévation rapide et brutale de la pression intra-crânienne par Castren [28] comme mécanisme préalable à la survenue d'hémorragie oculaire est fondamentale.

On sait qu'à la phase initiale de l'HSA, des élévations de la PIC durant quelques minutes sont constatées [29].

La mesure de ce paramètre n'est pas systématique puisqu'elle reste une mesure invasive. Elle est réalisée dès lors que le risque d'hypertension intra-crânienne (HTIC) est élevé ; soit que le traumatisme crânien est grave (score de Glasgow inférieur à 9) et/ou que le scanner cérébral est anormal. Elle permet la surveillance de la PIC mais aussi l'évaluation de la pression de perfusion cérébrale (PPC). Celle-ci est déduit directement après monitoring de la pression artérielle moyenne PAM ($PPC = PAM - PIC$).

La technique la plus utilisée est la mesure par cathétérisme à partir d'un drain ventriculaire. En comparaison à la technique de mesure intra parenchymateuse, elle permet à la fois la mesure de la PIC mais aussi de contrôler celle-ci en effectuant un drainage thérapeutique du LCR.

On parle d'hyperpression intra-crânienne dès lors que la PIC est supérieure à 20 mmHg.

Malgré sa mesure inconstante, plusieurs auteurs ont exploré ce paramètre pour tenter de le corrélérer au risque de survenue d'un syndrome de Terson.

Medele et al. [30] ont mesuré la PIC auprès de 22 patients victimes soit d'une HSA (13 patients) soit d'un traumatisme crânien (9 patients). Parmi eux, 10 patients ont présenté un syndrome de Terson.

Les auteurs concluent que la PIC élevée est un facteur de risque de développer une hémorragie oculaire puisqu'elle est significativement plus élevée (26 mmHg en moyenne) lors d'un syndrome de Terson en comparaison aux autres patients (15 mm Hg en moyenne).

Comme Castren, ils supposent que c'est l'augmentation initiale, rapide et brutale de la PIC qui est à l'origine de l'hémorragie oculaire. D'autres pathologies, comme la thrombose du sinus caverneux, l'hydrocéphalie, la fistule carotido-caverneuse, peuvent conduire à des augmentations importantes de la PIC mais ne sont jamais associées à la survenue d'hémorragies oculaires.

Quelques cas cliniques récemment décrits de survenue d'un syndrome de Terson iatrogènes après injection épidurale de solution saline [31,32], après ventriculostomie [33] ou après HSA spinale spontanée [34] tendent à évoquer ce mécanisme, d'élévation brutale de pression au sein des espaces sous-arachnoïdiens, comme facteur étiologique de survenue de syndrome de Terson.

5. ETIOLOGIES

5.1. L'hémorragie sous-arachnoïdienne

L'étiologie la plus fréquemment décrite du syndrome de Terson est l'hémorragie sous-arachnoïdienne (HSA) spontanée.

L'HSA est le plus souvent en rapport avec une rupture d'anévrisme.

a) La rupture d'anévrisme cérébral

I. Pfaelzer [35] a réalisé une revue de la littérature, à partir de 71 observations de syndrome de Terson, lui permettant de conclure que dans 86% cas décrits (61 cas) l'HSA est spontanée.

Dans 40% des cas soit 25 patients, l'étiologie de l'hémorragie méningée n'est pas retrouvée parce que les auteurs n'en font pas mention ou parce qu'ils l'ignorent. Dans 4 cas, le bilan étiologique a été réalisé mais n'était pas contributif.

En effet, les publications du début du XXème siècle sont particulièrement pauvres en diagnostic étiologique par manque de moyens d'imagerie: les techniques d'imagerie cérébrale ne seront développées que durant les années 70.

Toujours dans le même travail, Pfaelzer a montré que dans 60 % des cas un anévrisme intra-crânien a pu être mis en évidence, soit par artériographie, soit après étude post-mortem (autopsie).

Shaw [36] montre dans une étude rétrospective sur 320 patients présentant un syndrome de Terson que l'HSA est secondaire à une rupture d'anévrisme dans 63% des cas. L'hémorragie cérébrale était prouvée par la réalisation d'une ponction lombaire, d'une artériographie ou par étude post-mortem (autopsie). Schultz [37] retrouve une étiologie anévrysmale dans 87 % des cas.

Dans l'étude prospective menée par Sung et al. concernant 47 patients, 93% des syndromes de Terson sont secondaires à une rupture anévrysmale. Les études

prospectives menées sur une cohorte plus nombreuse (supérieur à 50 patients) ne concernaient que des patients victimes d'une rupture d'anévrisme cérébrale [38–41].

b) Le traumatisme crânien

Vanderlinden et Chisholm [42] rapportent les deux premiers cas de syndrome de Terson dans les suites d'un traumatisme.

Parmi les causes traumatiques, l'HSD est le plus souvent incriminé [35,37,42–45].

L'hématome extra-dural, l'hématome intracérébral et les contusions cérébrales ont aussi été retrouvés dans quelques observations.

Au regard de la littérature, l'étiologie traumatique du syndrome de Terson concerne un nombre limité de patients [30,35,37,42–46]. Une étude prospective, portant sur des patients victimes de traumatisme crânien, permettrait de déterminer de façon plus précise l'incidence du syndrome de Terson dans cette étiologie.

5.2. Autres étiologies

D'autres causes, plus rares, ont été rapportées, à l'origine d'un syndrome de Terson :

- HSA par rupture de malformations artério-veineuses [47,48]
- Myélographie gazeuse [49,50]
- Tentative de strangulation [27]
- Gliome du lobe pariétal [37]
- Maladie de Moyamoya [51]
- Hémorragie spinale sous-arachnoïdienne spontanée [34]
- Iatrogènes après :
 - injection épidurale lombaire de solution saline [31,32]

- Ventriculostomie du troisième ventricule par voie endoscopique [33]

6. PRESENTATION CLINIQUE

Par définition, le syndrome de Terson associe une hémorragie méningée à une hémorragie oculaire. L'hémorragie oculaire n'est qu'exceptionnellement inaugurale de l'hémorragie cérébrale.

L'atteinte neurologique est au premier plan avec un état clinique souvent grave nécessitant une prise en charge en soins intensifs.

6.1. Présentation clinique neurologique: HSA

L'hémorragie sous-arachnoïdienne (HSA) appelée plus communément hémorragie méningée (HM) est définie par l'irruption de sang dans le liquide cébrospinal contenu dans les citernes arachnoïdiennes de la base du cerveau et de la convexité cérébrale.

Cette définition exclut donc les hémorragies sous-durales, extra-durales ou intracérébrales.

La rupture d'anévrisme intra-crânien sacciforme est à l'origine de 80% des HM.

Parfois, un anévrisme ne peut être mis en évidence lors des examens d'exploration (10% des cas).

D'autres pathologies peuvent être à l'origine d'une HSA, la plus fréquente est l'hémorragie post-traumatique. Les circonstances cliniques et la localisation de l'hémorragie font que la confusion avec un anévrisme reste exceptionnelle.

D'autres étiologies d'HSA existent, sont plus rares et ne seront donc pas abordées (tumeurs hémorragiques, angiome caverneux, fistules durales, rupture de malformation artérioveineuse, dysplasie fibrovasculaire cérébrale, artérites....).

6.1.1. HSA par rupture d'anévrisme

6.1.1.1. Définition

L'anévrisme intracérébral est une hernie de la paroi artérielle réalisant un point de faiblesse soit en forme de sac (sacciforme), soit en forme de fuseau (fusiforme). Cette zone de fragilité peut se fissurer voire se rompre provoquant ainsi une HM plus ou moins grave.

C'est l'étiologie la plus fréquente, à l'origine du syndrome de Terson.

6.1.1.2. Epidémiologie

C'est une urgence neurovasculaire grave puisque au moins 10% des patients meurent avant d'arriver à l'hôpital. Alors que l'incidence des autres accidents vasculaires cérébraux diminue, l'incidence des HSA est stable depuis trois décennies. Elle touche 1 sujet sur 10 000 aux Etats-Unis, trois fois plus au Japon et en Finlande. En France, l'incidence est de 2,5 à 7 pour 100 000 sujets par année, avec de fortes variations inter ethniques [52].

On ne connaît pas exactement la prévalence des anévrismes intra-crâniens en France. L'incidence des anévrismes est calculée d'après le nombre de cas admis dans un service de soins, et plus particulièrement ceux qui ont été découverts à l'occasion d'une rupture ; les patients décédés pendant le trajet vers le centre de soins ne sont donc pas intégrés dans le calcul de l'incidence.

On estime que 5 à 7 patients pour 100 000 habitants sont victimes d'une rupture anévrismale, soit environ 5000 nouveaux cas par an.

6.1.1.3. Terrain et facteurs de risque

L'âge moyen des patients souffrant d'HSA est de 50 ans avec une nette prédominance féminine (60%). Les facteurs de risque identifiés sont l'HTA (risque multiplié par 3), le tabagisme (risque multiplié par 2,5) [53].

Les maladies du tissu conjonctif (la polykystose rénale, la maladie d'Ehlers- Danlos, la neurofibromatose de type I, le syndrome de Marfan) peuvent être associées à la présence d'un anévrisme intra-cérébral.

6.1.1.4. Localisation préférentielle

Environ 93% des anévrismes artériels cérébraux touchent la partie antérieure du polygone de Willis. 7% des anévrismes prennent pour origine le système vertébral (Figure 11). L'anévrisme est unique dans 80% des cas et mesure moins de 10 millimètres.

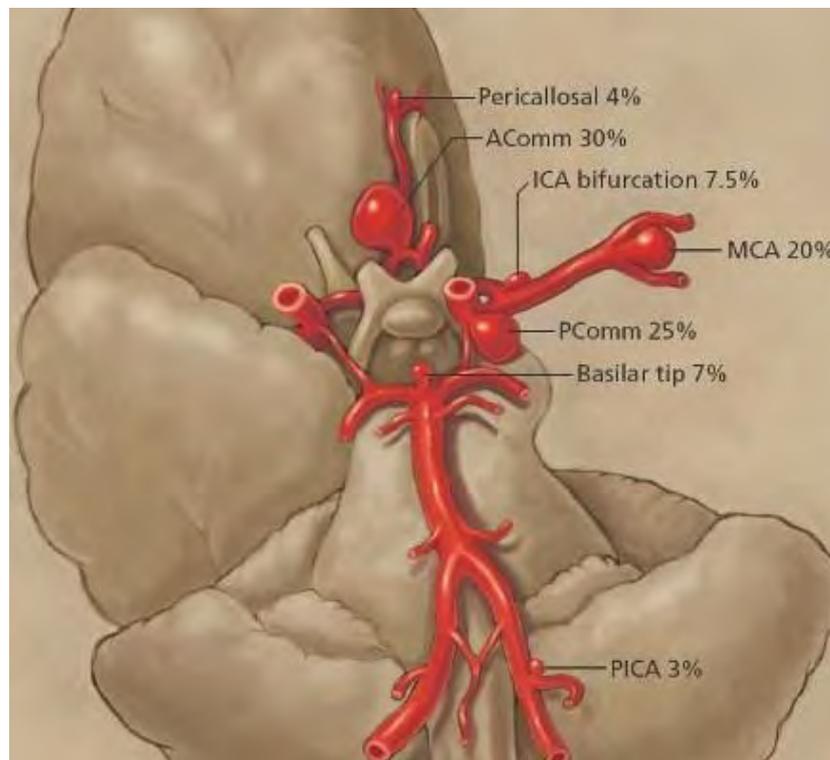


Figure 11. Localisation des anévrismes cérébraux

De la même façon, dans le syndrome de Terson, la rupture d'anévrisme se situe majoritairement dans la partie antérieure du polygone de Willis.

Les anévrismes sont situés le plus fréquemment sur la jonction des artères cérébrale antérieure et communicante antérieure, puis au niveau de l'artère cérébrale moyenne, de l'artère carotide interne ; plus rares sont les anévrismes du tronc basilaire, de l'artère ophtalmique ou de l'artère trigémينية [35].

Frizzell [41] montre à travers une étude prospective comprenant 99 patients présentant une rupture d'anévrisme que 35% sont situés sur l'artère communicante antérieure, 25 % sur l'artère communicante postérieure et 15 % sur l'artère cérébrale moyenne. Il ne parvient toutefois pas à montrer une corrélation statistique.

Si Fahmy [54] retrouvait une corrélation entre le site de l'anévrisme et l'atteinte oculaire du syndrome de Terson (œil droit ou gauche), plusieurs auteurs ont réfuté cela par la suite.

Jusqu'à très récemment, les études prospectives menées n'ont pas permis d'établir que la localisation préférentielle d'un anévrisme pouvait être en cause dans la survenue d'hémorragies oculaires [39,41,55,56]. Certains types d'anévrisme était plus fréquemment retrouvés (anévrisme de l'artère carotide interne et des artères communicantes) mais sans lien statistique prouvé.

L'exception résulte de l'étude présentée par Stienen et al. [38] qui retrouve une corrélation entre la présence d'anévrisme de l'artère carotide interne et l'apparition d'un syndrome de Terson.

Les anévrismes de la circulation vertébro-basilaire sont plus rares mais ont été décrits [37,56–58].

De la même façon, la taille de l'anévrisme n'a pas pu être imputée au risque de survenue d'un syndrome de Terson [38,39].

6.1.1.5. Physiopathologie

Le sang diffuse dans le LCS sous l'effet de l'élévation de la pression sanguine transmise au niveau de la brèche vasculaire.

Le sang se répand dans les espaces sous-arachnoïdiens par diffusion simple et par gravité pour suivre les voies d'écoulement ventriculaires et cisternales du LCS. Le sang se dépose jusqu'au niveau du cul-de-sac lombaire où il sédimente et où sa présence peut être révélée par la réalisation d'une ponction lombaire (PL).

Au cours des heures qui suivent, se produisent une hémolyse et une fibrinolyse. Cette dernière conduit à un dépôt de fibrine dans les espaces sous-arachnoïdiens à l'origine d'un colmatage et d'un blocage des voies de résorptions du LCS.

Ces phénomènes physiopathologiques vont durer 10 à 15 jours en moyenne, sont proportionnels à la quantité de sang épanché et seront responsables de toutes les complications secondaires ou tardives de l'HSA.

6.1.1.6. Mode de révélation

Le tableau clinique neurologique est toujours brutal. Dans sa forme la plus typique, il débute par une céphalée brutale, d'intensité extrême, explosive, décrite par le patient comme « inhabituelle ».

D'autres signes peuvent être associés en fonction de la gravité clinique, de l'importance et de la localisation de l'HSA : perte de connaissance initiale, vomissements, crise comitiale, syndrome méningé, paralysie oculomotrice, état confusionnel voire coma, troubles sensitivomoteurs....

6.1.1.7. Critères cliniques de gravité

Les facteurs pronostics incluent le degré de conscience à l'admission (score de Glasgow), la quantité de sang retrouvé lors du scanner cérébral initial, déterminé par l'échelle de Fisher (WFNS) et celle de Hunt et Hess (Tableau 2 et

Tableau 3).

La classification WFNS tend à être celle la plus utilisée actuellement. Elle associe le score de Glasgow à la présence d'un déficit moteur.

Ouverture des yeux (Y)	Réponse verbale (V)	Réponse motrice (M)
1 - Nulle	1 - Nulle	1 - nulle
2 - A la douleur	2 - Incompréhensible	2 - Extension stéréotypée (rigidité décérébrée)
3 - Au bruit	3 - Inappropriée	3 - Flexion stéréotypée (rigidité de décortication)
4 - Spontanée	4 - Confuse	4 - Evitement
	5 - Normale	5 - Orientée
		6 - Aux ordres

Score de Glasgow = Y + V + M (mini = 3 ; maxi = 15)

Tableau 1. Score de Glasgow noté de 3 à 15.

Grade	Score de Glasgow	Déficit moteur
I	15	absent
II	13-14	absent
III	13-14	présent
IV	7-12	présent ou absent
V	3-6	présent ou absent

Tableau 2. Classification de la World Federation of Neurological Surgeons (WFNS)

<i>Grade</i>	<i>Description clinique</i>
0	Anévrysme non rompu
1	Asymptomatique ou céphalée minime
2	Céphalée modérée à sévère, raideur de nuque
3	Somnolence, confusion, déficit focal minime
4	Coma léger, déficit focal, troubles végétatifs
5	Coma profond, moribond

Tableau 3. Classification de Hunt et Hess

Plusieurs auteurs ont montré une corrélation statistique entre la gravité du tableau neurologique initial et la survenue d'un syndrome de Terson (confère chapitre suivant).

6.1.1.8. Diagnostic

- Scanner cérébral (Figure 12):

Réalisé en urgence, la tomodensitométrie (TDM) cérébrale sans injection de produit de contraste est le premier examen réalisé lors de la suspicion d'une hémorragie méningée. Il permet la visualisation de sang dans les espaces sous-arachnoïdiens de façon assez fiable puisque 90 à 95 % des HSA sont visualisables au TDM non injecté dans les 24 premières heures. Sa sensibilité décroît au cours des jours car le sang est progressivement résorbé dans le LCR.

La présence de sang au niveau des espaces sous-arachnoïdiens, en l'absence de contexte traumatique, est liée à la rupture d'une lésion anévrysmale jusqu'à preuve d'un autre diagnostic étiologique. Il permet par ailleurs de visualiser d'éventuelles complications : hémorragie intracérébrale, hydrocéphalie, infarctus cérébral.

A l'issue du scanner cérébral, l'importance de l'HSA pourra être gradée selon la classification de Fisher (

Tableau 4).

<i>Grade</i>	<i>Aspect scanner</i>
1	Absence de sang
2	Dépôts de moins de 1 mm d'épaisseur
3	Dépôts de plus de 1 mm d'épaisseur
4	Hématome parenchymateux ou hémorragie ventriculaire

Tableau 4. Echelle scannographique de Fisher

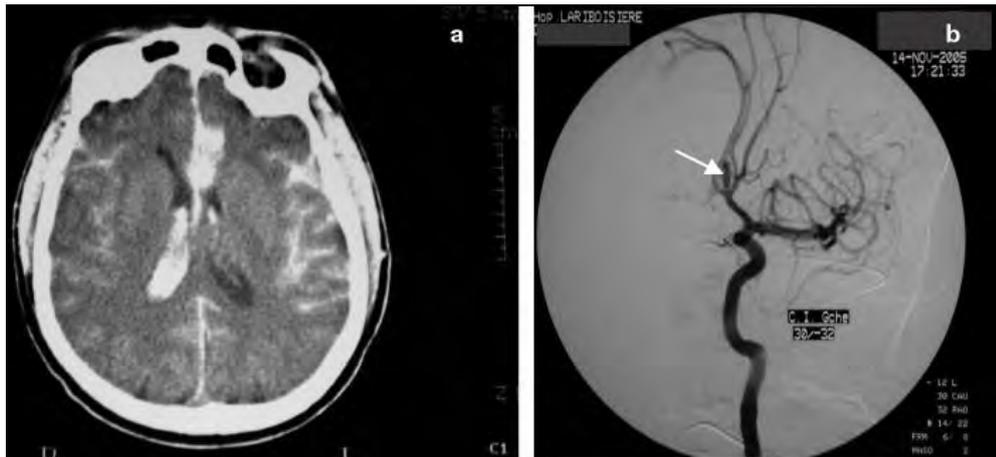


Figure 12. HSA stade Fisher 4 sur rupture d'anévrisme de l'artère communicante antérieure

(on note l'hyperdensité des espaces méningés moulant les circonvolutions cérébrales, l'inondation ventriculaire prédominante à droite et l'hématome inter-hémisphérique antérieur)

Le scanner peut être normal dans deux cas : HSA discrète ou ancienne (5 à 8 jours).

Un scanner normal n'élimine pas le diagnostic d'hémorragie méningée.

- Ponction lombaire :

En l'absence de diagnostic d'HSA au scanner initial et devant une histoire clinique évocatrice d'HSA, une ponction lombaire, en l'absence d'hydrocéphalie au scanner, peut permettre d'établir le diagnostic. La présence d'un liquide cérébro-rachidien xanthochromique affirme le diagnostic d'HSA.

Il est effectué une mesure de la pression cérébrospinale, lors du prélèvement, qui témoigne d'une augmentation de la pression intra-crânienne si elle est supérieure à 20 millimètres de mercure (mm Hg).

- Angioscanner cérébral :

Une fois le diagnostic d'hémorragie méningée établi, une exploration angiographique est entreprise pour préciser le site de l'anévrisme (Figure 13), sa taille, son caractère unique ou multiple. L'angio-TDM cérébrale avec reconstruction tridimensionnelle est l'examen de choix car il peut être réalisé rapidement après les séquences tomodensitométriques sans injection.

Cet examen permet de mettre en évidence des anévrismes de plus de 2 à 3 mm, d'identifier un anévrisme thrombosé et les rapports anatomiques exactes de l'anévrisme. Le traitement de l'anévrisme peut le plus souvent être décidé sur la seule base de cet examen dans la plupart des cas.

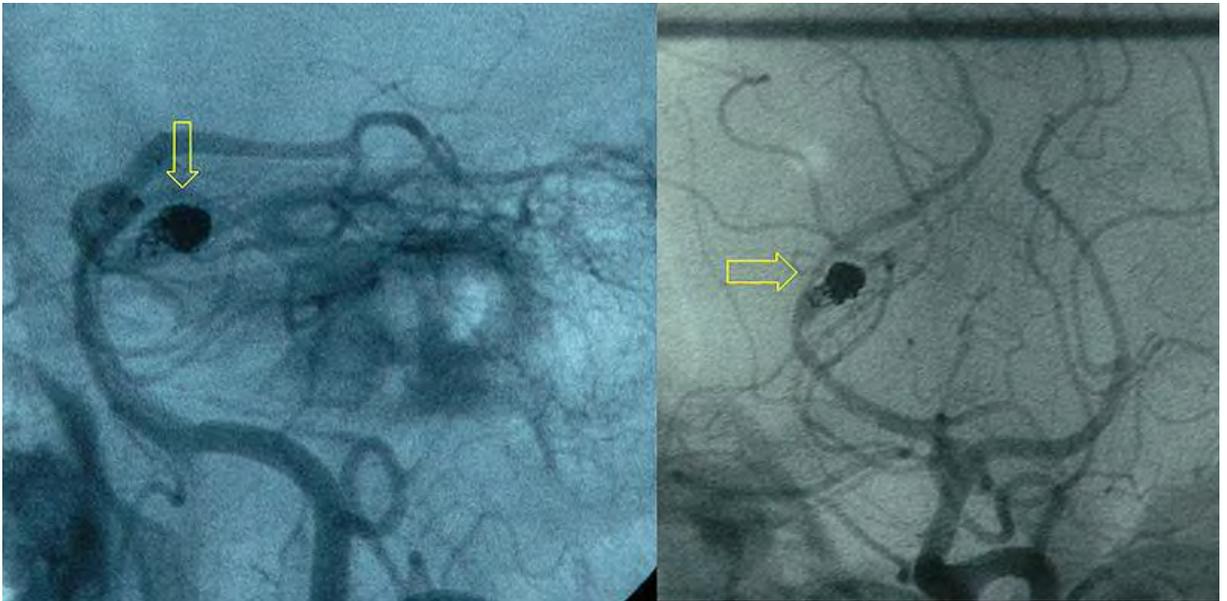


Figure 13. Image d'un anévrisme de l'artère cérébrale postérieure (angioscanner cérébral)

- IRM cérébrale et angio-IRM :

L'IRM encéphalique, couplée à l'angiographie par résonance magnétique (ARM) ne sont pas des examens de choix en contexte aigu.

Certaines séquences, dites FLAIR et T2 étoile, sont très sensibles pour mettre en évidence des anévrismes d'au moins 3 mm.

Ils sont les examens de référence lors du suivi à distance.

- Angiographie cérébrale :

Elle reste l'examen de référence mais n'est plus systématique dans le bilan d'une HM si l'angio-TDM a pu montrer l'anévrisme.

Elle comporte une étude des quatre axes nourriciers du polygone de Willis. Lorsque l'anévrisme est identifié, elle précise sa taille, son siège, ses rapports vasculaires, le siège du collet. Elle recherche des anévrysmes multiples (20% cas). Sa sensibilité est de 95% en cas d'anévrisme unique.

Elle peut permettre de révéler une autre cause plus rare d'HM (malformation artérioveineuse...). Elle est à la fois un outil diagnostic, si l'angioscanner est ne permet pas d'identifier un anévrisme, et thérapeutique.

Dans 15 à 20 % des HSA, l'artériographie cérébrale ne montre pas d'anévrisme. En effet, celui-ci peut être thrombosé ou complètement détruit lors du saignement, voir masqué par un spasme ou un hématome. Dans ce cas, l'examen pourra être réalisé à nouveau dans les 7 à 10 jours après le premier examen négatif.

6.1.1.9. Traitement de l'anévrisme

Actuellement, deux options thérapeutiques existent pour exclure un anévrisme rompu : le clippage microchirurgical et le coiling endovasculaire.

- Traitement par voie endovasculaire (Figure 14) :

Le traitement par neuroradiologie interventionnelle consiste en la montée par voie endovasculaire d'un microcathéter jusque dans le sac anévrisimal afin d'y déposer un matériel permettant l'exclusion de l'anévrisme (spires ou « coils » le plus souvent, mais aussi ballonnet, microspores ou colles). Chacune des techniques nécessitent une anesthésie générale.

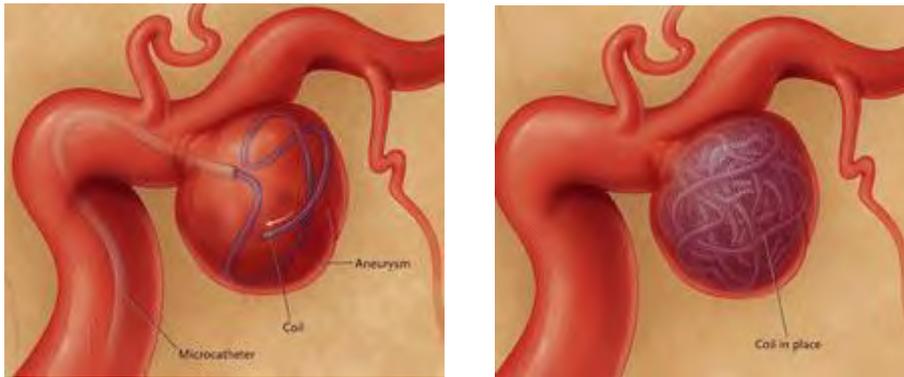


Figure 14. Traitement de l'anévrisme par montée d'un coil dans le sac

- Traitement chirurgical (Figure 15) :

Le traitement chirurgical est réservé aux anévrismes à collet large ou inaccessibles à la voie endovasculaire. Il est réalisé un volet osseux puis une dissection de la malformation, un isolement du collet puis une exclusion de l'anévrisme par pose d'un clip sur le collet. On réalise ensuite un enrobage du sac anévrisimal puis une résection-anastomose pour enfin ligaturer l'artère porteuse de l'anévrisme. Ce traitement est cependant contre-indiqué en cas de coma ou de spasme artériel car il y a un risque d'aggravation de l'état clinique.

Le choix de l'option thérapeutique se fait après concertation multidisciplinaire (neuroradiologue, neurochirurgien, neuroréanimateur) en fonction de l'état clinique du patient, d'éventuelles complications neurologiques ou cardiopulmonaires, de la géométrie de l'anévrisme et des complications du saignement initial.

Le but de la manœuvre est de sécuriser rapidement l'anévrisme afin de limiter les risques de resaignement, de faciliter la prévention et le traitement les complications.

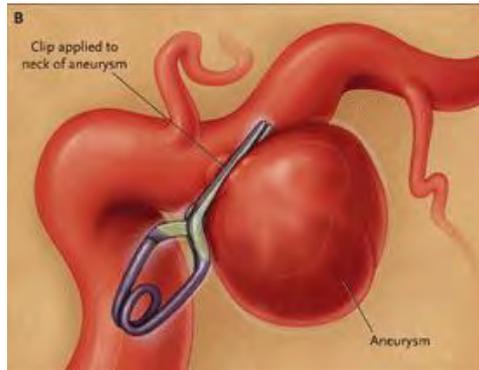


Figure 15. Pose d'un clip sur le sac anévrysmal par voie chirurgicale

6.1.1.10. Complications

- Liées à la rupture anévrysmale :

Elles sont nombreuses et graves.

- Récidive hémorragique :

C'est le risque majeur entraînant des conséquences cliniques graves avec 20% de survie à 3 mois avec séquelles neurologiques majeures.

Le risque est maximal durant les 48 premières heures pour atteindre 20 à 30 % après 15 jours. La récidive hémorragique est prévenue par le contrôle permanent de la pression artérielle systolique ainsi que par l'exclusion complète et rapide de l'anévrysme. Si la pression artérielle systolique (PAS) est maintenue basse pour éviter le resaignement, la pression artérielle moyenne (PAM) ne doit pas être trop abaissée pour garantir une pression de perfusion cérébrale (PPC) correcte et donc éviter l'ischémie cérébrale.

- Hydrocéphalie aigüe :

Elle est due à l'obstruction de la circulation du LCR par le sang dans les espaces sous-arachnoïdiens ou à un obstacle à la résorption.

On la suspecte devant un déclin progressif de la conscience, l'apparition d'un myosis bilatéral avec une préservation des autres réflexes du tronc cérébral.

Elle est visualisée rapidement au scanner sous la forme d'une dilatation des ventricules et impose la mise en place d'une dérivation ventriculaire externe (DVE).

Cette complication est présente chez 15 à 20 % des patients et conduit à un pronostic plus péjoratif [59].

La surveillance de la PIC permet un traitement précoce de l'hyperpression intracrânienne par drainage contrôlé du LCR lorsque la mesure est faite par un cathéter intracérébral, de maintenir une pression de perfusion cérébrale satisfaisante.

En l'absence de la surveillance de la PIC par capteur et dans le cas de patient sous sédation, la modification de l'état pupillaire est un signe évocateur d'une hydrocéphalie.

Ceci explique qu'un examen ophtalmologique du fond d'œil, réalisé après dilatation pupillaire, peut perturber la surveillance neurologique pupillaire dans le cas de patients sous sédation pharmacologique. La dilatation pupillaire, à l'origine d'une mydriase bilatérale, ne permet pas le dépistage clinique précoce d'une hydrocéphalie avec engagement cérébral.

- Epilepsie :

Les crises sont précoces par hypoperfusion cérébrale et sont associées à un mauvais pronostic neurologique. Les patients qui ont un score WFNS plus élevé lors de la prise en charge initiale, ont un risque plus élevé de présenter des crises convulsives.

Un traitement anticomitial préventif n'est pas consensuel.

- Vasospasme :

Il se présente sous deux formes cliniques, précoces et tardives.

Le vasospasme précoce est une réduction du calibre vasculaire cérébral qui survient 3 à 4 heures après l'HSA avec soit une rémission complète, soit une ischémie cérébrale précoce. Les patients présentant un faible grade neurologique (WFNS élevé) sont plus à risque de développer cette complication grave.

Le vasospasme tardif survient dès le 4^e avec un pic au 7^e jour. Il se manifeste par une réduction segmentaire, prolongée et réversible de la lumière d'une artère de l'espace sous-arachnoïdien. S'il est sévère, étendu et/ou prolongé, il peut alors conduire à un infarctus cérébral pouvant conduire au décès du patient.

Le vasospasme secondaire détermine le devenir final des patients puisqu'il s'agit de la principale cause de décès et de handicap après une rupture d'anévrisme [60].

Le risque de survenue d'un vasospasme est corrélé à la perte de connaissance initiale lors de l'HSA puisqu'une perte de connaissance supérieure à 1 heure multiplie le risque de vasospasme par 6. La durée de la perte de connaissance serait le reflet du défaut de perfusion cérébrale.

Le deuxième facteur de risque identifié de vasospasme est l'importance du sang inondant les espaces sous-arachnoïdiens et gradé par l'échelle de Fisher à l'imagerie cérébrale. On le dépiste par le doppler transcrânien à la recherche de vitesses circulatoires élevées.

Sa prévention repose sur le maintien de la volémie et l'utilisation de médicaments vasodilatateurs artériels telle la Nimodipine®. Le traitement par artériographie cérébrale peut être envisagé et consiste en une dilatation endovasculaire mécanique et/ou chimique.

- Complications médicales autres :

Elles sont marquées par les troubles du rythme cardiaque, les altérations de la fonction myocardique, l'œdème aigu pulmonaire, la dysnatrémie (hypo ou hyper natrémie).

Les troubles cardiaques sont en rapport avec une hyperactivation du système sympathique et d'une décharge de catécholamines. Ils s'observent plus volontiers dans les cas d'HSA graves.

- Liées au traitement de l'anévrisme (exclusion) :

Elles correspondent aux complications liées à l'anesthésie générale et au traitement vasculaire lors de la tentative d'exclusion de l'anévrisme (ischémie ou hémorragie cérébrales, hématome du point de ponction...).

6.1.1.11. Pronostic

Un tiers des patients décèdent avant leur arrivée à l'hôpital. Le taux de mortalité est de 30 à 50% dont 90% durant le 1^{er} mois. Un déficit invalidant est retrouvé chez 25 % des patients survivants.

Les facteurs de mauvais pronostics sont un âge avancé (supérieur à 70 ans), une hémorragie de grade IV de FISHER, un grade élevé WFNS, le resaignement précoce ou le spasme artériel, un anévrisme non accessible au traitement d'exclusion chirurgical ou neuro-interventionnel.

Depuis les années 80, l'amélioration de la prise en charge a permis de diminuer la mortalité et d'améliorer le pronostic des patients présentant une HSA de grade I et II de Hunt et Hess mais pas de modification du pronostic des patients évalués à IV et V sur la même échelle [61].

6.1.2. HSA post-traumatique

Cette étiologie est moins fréquente dans le syndrome de Terson en comparaison de l'origine anévrismale.

L'HSA traumatique est rarement isolée, elle s'accompagne le plus souvent d'une contusion cérébrale ou d'un hématome sous-dural aigu.

6.1.2.1. Epidémiologie

L'incidence annuelle des traumatismes crâniens est d'environ 280 pour 100 000 habitants. A l'inverse de l'HSA par rupture d'anévrisme, on retrouve une nette prédominance masculine.

L'origine traumatique du syndrome de Terson a été décrite de façon plus ponctuelle. De plus, les récentes études prospectives menées s'attachent à rechercher un syndrome de Terson dans des cohortes de patients présentant une rupture d'anévrisme [38,39].

6.1.2.2. Etiologies

Les accidents de la voie publique représentent la première cause de traumatisme crânien avec un pic de fréquence entre 15 et 30 ans.

Les chutes sont la deuxième cause de traumatisme crânien avec un pic de fréquence avant l'âge de 5 ans et après l'âge de 70 ans.

L'alcoolisme aigu est un facteur de risque fréquemment retrouvé quelle que soit l'étiologie.

Une HSA est présente dans 40% des cas au décours d'un traumatisme crânien sévère.

6.1.2.3. Physiopathologie

L'atteinte lésionnelle cérébrale résulte de deux types de mécanismes qui se conjuguent : l'effet de contact c'est-à-dire l'impact crânien et l'effet d'inertie.

Lors de l'impact crânien, des lésions apparaissent sur le scalp entraînant ecchymose, contusion ou plaie. Une fracture de la voûte crânienne peut se produire voire une lésion cranio-cérébrale. Les lésions seront fonction du type d'objet sur lequel se produira l'impact.

L'effet d'inertie est observé lorsque la tête est en mouvement (accélération) ou arrêtée dans son mouvement (décélération).

Les mécanismes d'impact et d'inertie conduisent à des lésions cérébrales contusives mais aussi à des lésions axonales plus profondes.

- Conséquences des lésions primaires :

Les lésions en rapport avec l'impact donnent lieu à la formation d'hémorragies par lésion vasculaire.

La formation d'un hématome entraîne une élévation de la pression intra-crânienne.

Par rupture de la barrière hématoencéphalique, il se forme un œdème cérébral à l'origine de l'HTIC.

La complication redoutée est l'ischémie cérébrale d'origine circulatoire ou secondaire à l'hypertension intra-crânienne. Elle fait basculer le pronostic fonctionnel et anatomique du patient.

Lors du traumatisme, des lésions cérébrales focales peuvent apparaître : hématome extra-dural, hématome sous-dural, contusion cérébrale.

6.1.2.4. Diagnostic

Si le contexte traumatique est assez évident, le bilan lésionnel nécessite la réalisation d'un scanner cérébral (TDM) sans injection qui permet de mettre en évidence l'HSA et les lésions associées : HTIC, hématome cérébral, fracture de la voûte crânienne...

L'HSA se situe le plus souvent en contrecoup de l'impact crânien et s'associe fréquemment à d'autres lésions cérébrales ou sous-durales.

Dans le doute, avec une rupture d'anévrisme qui peut entraîner une perte de connaissance brève puis une chute et un traumatisme crânien secondaire, un angiogramme du cercle artériel de la base du crâne peut être réalisé pour dépister une malformation anévrismale. La présence d'une pneumocéphalie plaide en faveur de l'origine traumatique de l'hémorragie.

6.1.2.5. Evaluation de la sévérité

Elle repose sur l'examen clinique, neuroradiologique et sur la mesure manométrique. L'évaluation clinique est basée sur la mesure du score de Glasgow, de la motricité, du tonus (recherche d'une décérébration) et de l'examen pupillaire (recherche d'une anisocorie voire d'une mydriase faisant craindre une compression du tronc cérébrale).

Un traumatisme crânien est dit :

- Léger si le score de Glasgow est à 15, 14 ou 13
- Moyen si le score de Glasgow est à 12, 11, 10 ou 9
- Grave si le score est compris entre 8 et 3.

L'examen neuroradiologique, soit le scanner cérébral sans injection, est réalisé initialement dès la prise en charge aux urgences. Il est répété pour dépister l'apparition de lésions secondaires (hématome, ischémie, œdème cérébral...) si l'examen initial a été réalisé moins de trois heures après le traumatisme, en cas de détérioration ou d'absence d'amélioration de l'état clinique, en cas d'élévation de la pression intra-crânienne.

De plus, dans les cas de traumatisme sévère, un examen tomodensitométrique du rachis sera réalisé puisque l'examen clinique est incomplet.

L'évaluation manométrique repose sur la mesure de la pression intra-crânienne. Elle est réalisée dès lors que le traumatisme est grave (Glasgow compris entre 3 et 8).

6.1.2.6. Traitement

Le traitement repose sur une prise en charge médicale et chirurgicale.

- Traitement chirurgical :

Il concerne les lésions cérébrales qui peuvent accompagner une HSA.

Ainsi, la mise en évidence d'un hématome extra-dural nécessite un traitement chirurgical en urgence (craniotomie, évacuation de l'hématome et hémostase vasculaire des artères méningées lésées).

L'hématome sous-dural relève d'un traitement médical sauf si survient une HTIC, un traitement chirurgical est alors requis (craniotomie, évacuation de l'hématome, plus ou moins hémostase vasculaire veineuse).

Le traitement de l'HTIC s'effectue par le drainage du liquide céphalorachidien (LCR), par une dérivation ventriculaire et une surveillance de la PIC, par un cathéter qui mesure la pression intra-crânienne mais aussi la pression de perfusion cérébrale.

- Traitement médical :

Il repose sur la prévention et le traitement des complications notamment du vasospasme.

Dans les cas les plus graves, le monitoring continu des pressions artérielles et cérébrales permet de dépister précocement l'HTIC, d'ajuster au mieux les mesures de réanimation médicale afin de maintenir une pression intra-crânienne basse et une pression de perfusion cérébrale de bonne qualité.

6.1.2.7. Les complications

Le patient est exposé aux mêmes complications secondaires que le patient présentant une HSA par rupture d'anévrisme hormis le resaignement et les complications liées au traitement de l'anévrisme.

Le vasospasme et l'ischémie cérébrale sont aux premiers plans.

Les autres complications sont en rapport avec les lésions associées : hydrocéphalie aigüe et chronique, infections cérébrales (abcès et méningite)....

6.1.2.8. Pronostic

Les patients présentant une HSA traumatique au scanner ont une mortalité deux fois plus élevée que ceux qui n'en présentent pas et ceci indépendamment du stade clinique initial ou de l'âge.

6.2. Corrélation entre l'atteinte neurologique et ophtalmologique

6.2.1. Gravité de l'état neurologique et incidence du syndrome de Terson

La survenue d'hémorragies oculaires est plus fréquente lorsque l'état clinique neurologique est grave. Rapportée initialement par Walsh et Hedges [17] puis Fahmy [62], cette idée est confortée par toutes les études prospectives menées par la suite.

Tous les auteurs retrouvent une incidence plus importante du syndrome de Terson lorsque le score de Glasgow est inférieur à 8 ou le grade de Hunt et Hess supérieur à III [38–41,55,56].

Kuhn et Frizzell [40,41] notent que tous les patients présentant une hémorragie intravitréenne ont présenté un coma (89% en cas d'hémorragies rétiniennes). Seuls 46 à 55 % des patients indemnes d'hémorragie oculaire ont une histoire clinique de coma.

De la même façon, plus l'hémorragie sous-arachnoïdienne est massive, grade 3 ou 4 de la classification de Fisher en imagerie cérébrale, plus le risque de voir survenir une hémorragie oculaire est élevé.

Toutefois, le syndrome de Terson a pu être observé dans des cas d'HSA peu grave (grade I ou II de la classification de Hunt et Hess, score de Glasgow supérieur à 8, score WFNS inférieur à III) et n'est pas toujours retrouvé chez des sujets dont l'état neurologique est dramatique [56].

6.2.2. Syndrome de Terson : facteur pronostic neurologique

Rétrospectivement, on notait que la découverte d'une hémorragie oculaire faisait passer le taux de mortalité de 20% à 50 voire 58% [20,26,36].

De façon prospective, le taux de mortalité est significativement plus important pour les patients porteurs d'un syndrome de Terson allant de 30 à 90% des cas contre 2 à 20 % des cas en l'absence d'hémorragie oculaire [39,48,56].

Diagnostiquer un syndrome de Terson serait donc un indicateur de surmortalité.

6.3. Présentation clinique ophtalmologique : hémorragie oculaire

Le diagnostic ophtalmologique est le plus souvent fait au décours de la prise en charge neurochirurgicale initiale. Il est rare qu'une hémorragie oculaire soit le premier signe clinique d'une hémorragie méningée par rupture d'anévrysme.

En 1976, Le Gallo[22] rapportait le cas d'une femme de 51 ans présentant, de façon isolée, une baisse d'acuité visuelle brutale de l'œil droit évalué à 1/10^{ième} en vision de loin.

L'examen du fond d'œil mettait en évidence des hémorragies du pôle postérieur et sous papillaire. Cinq mois plus tard, la patiente présentait une hémorragie méningée associée à une hémiparésie gauche. L'artériographie cérébrale permettait le diagnostic d'anévrysme sylvien droit, opéré par la suite. L'auteur attribuait les hémorragies oculaires à un syndrome de Terson et supposait que le syndrome était consécutif à une fissuration ou à une poussée de croissance de l'anévrysme. Ceux-ci auraient conduit à une congestion veineuse importante qui aurait provoqué une rupture de la veine centrale de la rétine, ou d'une de ses branches.

Plus récemment, plusieurs cas d'un syndrome de Terson ont été décrit [63], ainsi le cas d'un patient de 38 ans marqué par une hémorragie intra-vitréenne bilatérale limitant l'acuité visuelle à une vision quantitative. Un syndrome méningé brutal se

manifeste 12 heures plus tard permettant le diagnostic d'HSA par rupture d'anévrisme de l'artère carotide et ophtalmique gauche.

En 2003 un autre cas est rapporté, celui d'un homme de 64 ans [23] présentant un tableau isolé et bilatéral de syndrome de Terson avec hémorragie intra-vitréenne totale. Le bilan neuroradiologique met en évidence un anévrisme de l'artère communicante antérieure sans hémorragie sous-arachnoïdienne mais avec une compression du chiasma optique.

Ce cas clinique est intéressant car on note la possibilité d'un syndrome de Terson sans HSA.

Enfin, en 2007 le cas d'un homme de 50 ans est présenté [64] où le syndrome de Terson précèdera de 3 jours l'HSA par rupture d'anévrisme.

Bien qu'isolés, ces cas confortent l'idée selon laquelle un bilan neuroradiologique doit être réalisé devant tout syndrome de Terson, qu'il soit accompagné ou non de signes cliniques neurologiques.

6.3.1. Épidémiologie

- En fonction du type d'hémorragies :

L'incidence du syndrome de Terson est variable car certains auteurs ont décrits l'hémorragie intra-vitréenne, en accord avec la définition initiale donnée par Albert Terson et n'ont donc inclus que les hémorragies intra-vitréennes.

Avant 1962, le syndrome de Terson était peu décrit dans la littérature (16 cas).

Avant les premières études prospectives, l'incidence était de 20% [20,36,65] en ce qui concerne les hémorragies rétinienne ou rétro-hyaloidienne et de 2 à 5 % pour l'hémorragie intra-vitréenne seule [36,62,65,66]. L'incidence est plus importante

dans les études prospectives menées [67] car la nosologie du syndrome de Terson est étendue à tous les types d'hémorragies oculaires ; alors qu'auparavant beaucoup de patients décédaient avant même qu'un examen ophtalmologique n'ait été réalisé. Et enfin parce que l'examen n'était pas fait de façon systématique, ce qui laisse supposer que des cas ne sont pas diagnostiqués.

Ainsi, le syndrome de Terson est diagnostiqué dans 17 à 29% des cas [38,46,48,55,56].

Seuls Fountas et al. [39] retrouvent 12% de syndrome de Terson. Ils expliquent cela par le fait que les patients dont l'état neurologique était le plus grave n'ont pu bénéficier d'un fond d'œil.

L'hémorragie du vitré est présente avec une fréquence d'environ 4 à 8% [40,48,55].

Les hémorragies oculaires, autres que l'hémorragie vitréenne, sont citées mais ne sont pas décrites en détails ne permettant pas d'en connaître l'incidence. Seuls Sung et al. [48] rapportent 29% d'hémorragies oculaires dont 14% sont sous-rétiniennes, 86% intra-rétiniennes, 43% pré-rétiniennes et 14% intra-vitréennes. Un même patient peut ainsi présenter différents types d'hémorragies associées.

La fréquence de l'hémorragie intra-vitréenne est donc plus rare que les autres types d'hémorragies oculaires.

L'incidence des hématomes maculaires n'est pas précisée car leur description est inconstante dans la littérature. Seul Kuhn [40] décrit 39% de « kystes hémorragiques » en per-opératoire qui correspondent en réalité à des hématomes maculaires.

- Caractère uni ou bilatérale :

Le syndrome de Terson est retrouvé de manière bilatérale dans 40 à 57 % des cas les hémorragies oculaires sont présentes dans les deux yeux [30,38,39,48,55].

- Sexe :

On note une nette prédominance féminine dans la plupart des études sans que cette association n'ait pu être montrée de façon statistiquement significative [38,41,48,55,56].

Cette prédominance féminine est directement en rapport avec l'origine anévrismale de l'HSA, cause la plus fréquemment rapportée dans les études qu'elles soient rétrospectives ou prospectives.

L'exception porte sur l'étude prospective menée par Fountas et al. [39] concernant 174 patients porteurs d'anévrismes cérébraux. Ils retrouvent une prédominance masculine : soit 61 % de syndrome de Terson chez les hommes contre 39% chez les femmes, sans toutefois que cette différence ne soit statistiquement significative.

- Âge :

Les études retrouvent un âge moyen de survenue entre 49 et 57 ans [38–41,48,56]. Le syndrome de Terson a toutefois été décrit à des âges extrêmes (7 mois- 85 ans).

6.3.2. Mode de révélation et délai de survenue

- Circonstances de découverte :

De par la gravité du tableau neurologique initial, l'examen ophtalmologique a été souvent réalisé au décours de plaintes fonctionnelles tardives rendant ainsi difficile l'évaluation précise du délai de survenue de l'hémorragie oculaire.

L'examen ophtalmologique est réalisé devant une plainte fonctionnelle d'un patient conscient ou chez un patient inconscient à la demande du service des urgences, de réanimation, de neurologie ou de neurochirurgie. Très tardivement, il peut être réalisé à la demande du service de rééducation et de réadaptation fonctionnelle.

Dans l'étude prospective menée par Frizzell et al. [41], ils diagnostiquent uniquement des atteintes oculaires unilatérales et notent que la plupart des patients se plaignent

d'une modification de leur vision mais ne semblent pas préoccupés par leur perte de vision.

Actuellement, le bilan ophtalmologique ne fait pas partie des examens systématiques du bilan d'HSA.

Nous verrons que le diagnostic de Terson peut être suspecté au décours de l'analyse du scanner cérébral et ainsi motiver la réalisation d'un fond d'œil.

- Délai de survenue :

Au regard des conclusions concernant l'hyperpression intra-crânienne initiale, on pourrait penser que l'hémorragie oculaire survient précocement c'est-à-dire lors de la mise en tension des espaces sous-arachnoïdiens.

Manschot [20] supposait que l'hémorragie oculaire survenait dès la première heure de l'HSA.

Parmi les études prospectives menées, certaines précisent le délai entre le diagnostic d'HSA et la réalisation du fond d'œil, nous permettant ainsi de tenter d'apporter une clarification à ce sujet.

Dans l'étude menée par Pfausler et al. [56], sur 10 patients présentant un syndrome de Terson, deux patients ont été diagnostiqués le jour de l'admission, quatre patients au deuxième jour, trois patients au 3^e jour et enfin un patient au septième jour.

Fountas et al. [39] ont entrepris un examen ophtalmologique aux 1^{er}, 4^e, 8^e, et 12^e jours puis à 6 mois. Le diagnostic était établi pour 21 patients sur une cohorte de 174 victimes d'HSA par rupture d'anévrisme. Cependant, le délai de la mise en évidence du syndrome n'était pas noté.

Dans l'analyse récente de Stienen et al. [38], le fond d'œil était réalisé le 1^{er} jour puis à 7 jours, si le premier examen était normal. Le diagnostic était positif dans 18,33% des cas (cohorte de 60 patients) dès le premier jour, aucun diagnostic positif n'a été établi ultérieurement.

Il semble difficile d'affirmer avec certitude le délai d'apparition des hémorragies oculaires mais au regard du mécanisme physiopathologique et des différents écrits à ce sujet, on peut penser que le risque est maximal durant les premières jours.

Nous avons vu que le syndrome de Terson peut parfois précéder la symptomatologie neurologique permettant de penser que le risque est élevé durant les premiers jours, voire les premières heures.

6.3.3. Examen ophtalmologique

Le délai moyen du premier examen par un ophtalmologiste est très variable puisque dans les études rétrospectives, il est estimé en moyenne à 5 mois. La première consultation ophtalmologique peut ainsi être réalisée soit à 15 jours après la survenue de l'HSA ou seulement après un délai de 14 mois [47].

6.3.3.1. Signes fonctionnels de l'hémorragie intra-oculaire

S'il s'agit d'un patient inconscient ou aphasique, aucune plainte visuelle n'est possible et ce sont les signes indirects (absence du suivi du regard, troubles du comportement..) qui permettent de faire suspecter une atteinte oculaire.

Lorsque la plainte peut être verbalisée, la plainte fonctionnelle est variable.

Ainsi, des hémorragies localisées au pôle postérieur peuvent se manifester par un simple scotome. En cas d'hématome maculaire, l'acuité visuelle est abaissée pouvant aller jusqu'à la simple perception lumineuse.

Lors d'une hémorragie vitrénne, la plainte fonctionnelle est en relation directe avec la densité de celle-ci, allant d'une « sensation de voile, brouillard », de perception de myodésopsies à l'effondrement de l'acuité visuelle jusqu'à la seule perception lumineuse.

- Acuité visuelle :

Au stade initial du diagnostic, l'état clinique du patient (alitement, assistance ventilatoire, surveillance de l'état neurologique et des constantes des fonctions vitales...) ne permet pas l'évaluation précise de l'acuité visuelle.

Ce n'est qu'au décours d'une période critique, pouvant aller de quelques jours à quelques semaines que l'acuité visuelle est mesurable.

Elle est le plus souvent mauvaise lors du diagnostic d'hémorragie vitrénne allant d'une simple perception lumineuse à 2/10^{ième}. Lorsqu'il s'agit d'hémorragies rétro-hyaloidiennes, l'acuité visuelle peut être totalement conservée ou être abaissée jusqu'à moins de 1/10^{ième} [68]. Enfin, elle peut être totalement conservée en cas d'hémorragies rétinienne seules, peu denses, épargnant l'aire maculaire [37,68].

L'acuité visuelle est le plus souvent précisée dans les études d'évaluation du traitement chirurgical. Ainsi, Garweg et Koerner [69] présentent 36 patients soit 44 yeux dont la meilleure acuité visuelle initiale était en moyenne inférieure à 1/10^{ième}. Dans l'étude de Ritland et al. [57], l'acuité visuelle pré-opératoire était inférieure à 1/10^{ième} pour 20 yeux sur 17 patients.

6.3.3.2. Signes fonctionnels de l'atteinte des voies optiques

- Paralysie oculomotrice :

La compression de la troisième paire crânienne est la plus fréquemment décrite. Elle accompagne les anévrysmes situés à la jonction de l'artère carotide interne et de l'artère communicante postérieure mais peut aussi être décrite lors d'un anévrysme intra-caverneux, de l'artère basilaire, de l'artère cérébelleuse supérieure ou de l'artère cérébrale postérieure.

L'atteinte est extrinsèque et intrinsèque. Elle se manifeste par un ptosis, une limitation des mouvements oculaires (en élévation, abaissement et adduction) et une

mydriase unilatérale aréactive ou peu réactive. Cette ophtalmoplégie est le plus souvent algique mais une absence de douleur n'exclut pas totalement le diagnostic et doit faire évoquer le diagnostic d'anévrisme.

Une atteinte de la sixième paire crânienne peut accompagner les anévrysmes du sinus caverneux.

Sung et al. [48] ont observé 64% de paralysie de la troisième paire crânienne chez les patients présentant un syndrome de Terson.

L'atteinte oculomotrice est alors à l'origine d'une diplopie binoculaire.

- Amputation du champ visuel :

Une cécité monoculaire transitoire (CMT) peut être le premier signe d'un anévrisme de l'artère carotide interne à la jonction avec l'artère ophtalmique [70]. Le mécanisme est une compression de la portion intra-crânienne du nerf optique ou du chiasma optique par dilatation de l'anévrisme.

L'artère communicante antérieure est plus rarement en cause.

- Une altération du champ visuel nasal homolatéral est retrouvée dans l'anévrisme de grande taille situé près ou à l'origine de l'artère ophtalmique. Il peut associer un scotome supérieur temporal controlatéral appelé scotome jonctionnel.
- Une hémianopsie bitemporale peut occasionnellement être causée par un anévrisme naissant à la portion proximale de l'artère cérébrale moyenne, de l'artère communicante moyenne ou plus rarement de l'artère basilaire.
- Plus rarement, une hémianopsie latérale homonyme peut être secondaire à un anévrisme comprimant les voies optiques de l'hémisphère controlatéral.

6.3.3.3. Examen du segment antérieur

Il est le plus souvent normal en dehors du contexte traumatique. Parfois, une hémorragie sous conjonctivale [48] ou orbitaire peut accompagner l'hémorragie oculaire. Elle est d'origine traumatique ou imputable à une congestion veineuse secondaire.

6.3.3.4. Examen du segment postérieur: le fond d'œil

Il est réalisé après dilatation pupillaire et de façon bilatérale puisque dans plus de 40 % des cas les hémorragies oculaires sont présentes dans les deux yeux.

Le fond d'œil peut parfois être difficile à visualiser en raison de troubles des milieux : cataracte, hémorragie du vitré. Le recours à l'échographie oculaire permet alors d'aider au diagnostic.

Trois grands types d'hémorragies accompagnent le syndrome de Terson.

6.3.3.4.1. Hémorragies

Elles peuvent être uni ou bilatérales, le plus souvent asymétriques.

a) Hémorragies intra-rétiniennes ou sous-rétiniennes

Elles sont les plus fréquentes et sont consécutives à une rupture des capillaires rétiniens. Elles prédominent dans la région péripapillaire et maculaire le long des arcades vasculaires temporales.

Elles sont situées à des niveaux différents dans les couches cellulaires de la rétine et prédominent dans la région maculaire, expliquant le risque de baisse de vision prolongée en cas d'hémorragie dense. Elles ne sont cependant jamais retrouvées au sein de la couche plexiforme et ce, même si l'hémorragie est profonde.

De taille variable, elles se résorbent le plus souvent en quelques semaines sans séquelles.

Leur présentation est variable :

- Hémorragies superficielles en flammèches, situées dans la couche des fibres optiques, à proximité de la papille.
- Nummulaires, profondes et homogènes situés au pôle postérieur.
- Petites en forme de suffusions ecchymotiques, en couronne autour de la papille surtout au décours d'un traumatisme crânien [71].



Figure 16. Hémorragies multiples: intra-rétiniennes et rétro-hyaloidiennes de l'œil droit [72]

b) Hémorragies pré-rétiniennes ou rétro-hyaloidiennes

Les hémorragies rétro-hyaloidiennes sont situées en avant de la MLI et en arrière de la hyaloïde postérieure.

Elles se présentent sous forme d'hémorragies marquées par un niveau liquide, décrites « en nid de pigeon». Localisées préférentiellement au pôle postérieur ou autour des arcades temporales, elles peuvent être de taille modérée (un ou plusieurs

diamètres papillaires) ou au contraire masquer l'aire maculaire. Elles sont diffuses, irrégulières et de densité variables [73].

Elles proviendraient de rupture des veines au niveau du pôle postérieur.

c) « *Dome-shaped hemorrhage* »

Cette hémorragie maculaire est typique du syndrome de Terson (Figure 17).

Initialement, peu comprise quant à sa localisation précise, elle fut qualifiée de pré-rétinienne, sous-rétinienne [25,74], sous-hyaloïdienne [42], d'hématome maculaire [26], de « tumeur » [75].

Les études anatomopathologiques, ont permis de préciser la localisation exacte de l'hémorragie « Dome-shaped ». On l'appelle ainsi car elle est formée par la superposition de deux hémorragies : l'une profonde et l'autre superficielle, localisées au pôle postérieure.

L'hémorragie la plus profonde est située sous la membrane limitante interne (MLI) soulevant celle-ci pour former un « dôme » [18,40,76]. C'est l'augmentation brutale de la pression des espaces sous-arachnoïdiens, transmise à la cavité oculaire à travers le nerf optique qui soulèverait et disséquerait la MLI, la séparant des cellules de Müller [18]. L'effet protecteur de la poche pré-corticale vitrénne postérieure (PPVP) n'est alors plus maintenu et la MLI se détache autour de la macula [77].

La deuxième poche hémorragique est située en avant de la MLI et en arrière de la hyaloïde postérieure ; elle correspond à une hémorragie rétro-hyaloïdienne ou pré-rétinienne.

Il s'agit donc à la fois d'une hémorragie intra-rétinienne puisque située sous la MLI et pré-rétinienne ou rétro-hyaloïdienne.

Ogawa et al. [78] ont présenté un cas clinique de syndrome de Terson unilatéral. La réalisation d'une angiographie rétinienne à la fluorescéine mettait en avant une fuite de colorant entre la MLI de la rétine et la MLI de la membrane d'Elsching. Ils concluent alors que l'extravasation brutale de sang hydrodissèque la MLI de la rétine neurosensorielle sous-jacente.

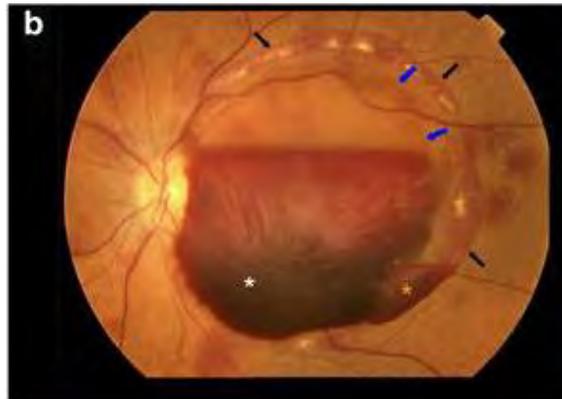


Figure 17. "Dome- shaped" hémorragie de l'oeil gauche [79]

Hémorragies pré-maculaire caractéristique du syndrome de Terson : « dome -shaped haemorrhage » avec l'hémorragie sous la MLI (Asterix blanche) et l'hémorragie rétro-hyaloïdienne antérieure reconnue par le niveau liquide (Asterix orange)

Double cercle : cercle interne formé par la partie sous la MLI (flèches bleues) et cercle externe délimité par le sang rétrohyaloïdien (flèches noires).



Figure 18. Hémorragies intra-rétiniennes de l'oeil droit [79]

L'évolution spontanée se fait soit vers la résorption spontanée, soit vers la formation d'une hémorragie intra-vitréenne par passage du sang dans la cavité vitréenne.

Lorsqu'elle se résorbe, elle donne lieu à la formation d'un anneau péri-maculaire (voir chapitre complications des hémorragies oculaires).

d) Hémorragie intra-vitréenne

Elle peut survenir précocement ou secondairement, après quelques jours.

Lorsqu'elle survient d'emblée, elle correspond à la rupture d'un vaisseau veineux papillaire et forme un hématome fibrineux centro-vitréenne qui masque le pôle postérieur. Ces hématomes se localisent de façon postérieure car l'épanchement de sang se collecte dans la partie axiale du vitré primitif ou canal de Cloquet.

Lorsqu'elle survient secondairement, elle fait suite à l'évacuation du sang rétrohyaloïdien vers la cavité vitréenne. Vanderlinden et Chisholm notaient la survenue d'une hémorragie du vitré 47 jours après l'HSA. Garfinkle et al. [46] présentent un cas clinique où l'inondation du vitré survient douze jours après la découverte d'hémorragies oculaires, sans notion de resaignement cérébral. L'hémorragie du vitré est alors secondaire aux hémorragies oculaires diagnostiquées préalablement.

Elles peuvent être modérées, sous la forme de caillots fibrineux flottants dans la cavité ou au contraire massives, empêchant la visualisation de la rétine. Il est alors nécessaire de réaliser une échographie oculaire en mode B pour confirmer le diagnostic d'hémorragie intra-vitréenne et analyser la rétine sous-jacente (dépistage d'un hématome maculaire ou d'un décollement de rétine).

6.3.3.4.2. Œdème papillaire

Il est retrouvé de façon inconstante dans la littérature [17,20,48]. Il est en rapport direct avec l'augmentation de pression intra-crânienne qui, de par la congestion veineuse qu'elle entraîne, conduit à un arrêt du flux axoplasmique. L'afflux de liquide cérebrospinal mais aussi l'hémorragie de la gaine du NO compriment les fibres nerveuses. Pour Walsh et al. [17] sa survenue dépendrait de la quantité de sang présente dans les espaces de la gaine.

Il doit être recherché car il peut être à l'origine d'une limitation voire d'une absence de récupération visuelle par atrophie optique séquellaire.

6.3.4. Examens para-cliniques

6.3.4.1. Échographie en mode B (Figure 19)

C'est un examen très utile dès lors que le fond d'œil n'est pas visible. Outre le diagnostic d'hémorragie intra-vitréenne, il permet dans certains cas de mettre en évidence la présence d'une hémorragie pré-maculaire [80].

C'est l'examen de référence pour le dépistage des complications (détachement de rétine, prolifération vitréo-rétinienne pré-rétinienne). Elle guide la décision thérapeutique en cas de découverte d'un détachement de rétine où la réalisation d'une vitrectomie est alors indiscutable.

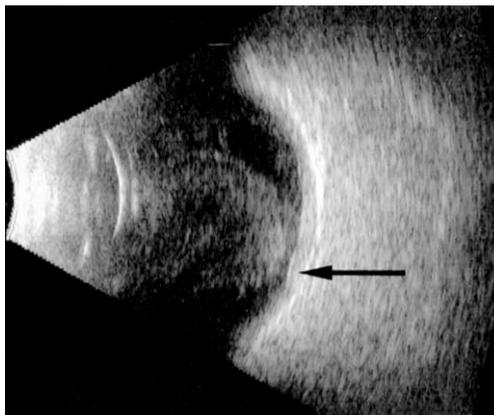


Figure 19. Hémorragie intra-vitréenne et hématome pré-maculaire (flèche) en échographie mode B [80]

6.3.4.2. Angiographie rétinienne

L'examen d'angiographie rétinienne est rarement réalisée à but diagnostique étiologique hormis, dans certains cas douteux, afin d'éliminer des diagnostics différentiels (vasculopathies, rétinopathie proliférante...) car le contexte clinique est le plus souvent évident.

Elle a un intérêt pour le bilan lésionnel rétinien en post-opératoire ou après la résorption des hémorragies.

Beaucoup moins utilisée depuis l'avènement de l'OCT maculaire, elle permet de visualiser les lésions papillaires, l'atrophie de l'épithélium pigmentaire par effet fenêtré ou encore les dépôts pigmentés réiniens.

6.3.4.3. Champ visuel

L'examen du champ visuel est réalisé en l'absence d'opacification des milieux. Il est utilisé pour la mise en évidence des atteintes visuelles séquellaires d'origine centrale (hémianopsie, atrophie optique...) ou réiniennes (scotome...). Il peut parfois guider la décision thérapeutique puisque la récupération visuelle sera moindre voire absente en cas d'atteinte centrale.

6.3.4.4. Potentiels évoqués visuels (PEV)

Les PEV permettent d'évaluer la fonction des voies visuelles. Réalisés en pré ou post-opératoire ils statuent sur l'intégrité des voies visuelles afférentes. Ils ont été souvent utilisés en pré-opératoire chez un patient aphasique pour lequel l'acuité visuelle était difficilement évaluable. Dans le cadre du bilan lésionnel, ils permettent de confirmer le diagnostic de neuropathie optique séquellaire.

6.3.4.5. Electrorétinogramme (ERG)

L'ERG est un examen de deuxième intention. Il est réalisé en mode global pour rechercher des atteintes diffuses de la rétine et en mode multifocal pour rechercher des déficits localisés de la région maculaire. Il permet de discriminer les séquelles secondaires à une neuropathie optique, des séquelles réiniennes maculaires.

Dans la littérature, son utilisation pré-opératoire était fréquente lorsque le fond d'œil n'était pas visible. L'examen ophtalmologique était souvent tardif, parfois plus de deux ans après l'HSA [44], nécessitant un bilan réinien. On a ainsi pu montrer une corrélation entre les résultats de l'ERG pré-opératoire et l'acuité visuelle post-

opérateur avec des limites liées au fait que l'ERG réalisé était globale rendant l'analyse maculaire imprécise.

6.3.4.5. Tomographie à cohérence optique (OCT)

L'OCT est l'imagerie de choix pour réaliser le bilan lésionnel maculaire et papillaire. Il permet l'analyse des différentes couches de la rétine et du nerf optique avec une haute résolution et un temps d'acquisition rapide.

a) OCT Papillaire

L'OCT papillaire est une mesure de l'épaisseur des fibres du nerf optique. On peut ainsi faire le diagnostic d'œdème papillaire infra clinique, matérialisé par une augmentation d'épaisseur des fibres, de suivre son évolution au cours d'examen successifs pour notamment documenter une atrophie optique séquellaire.

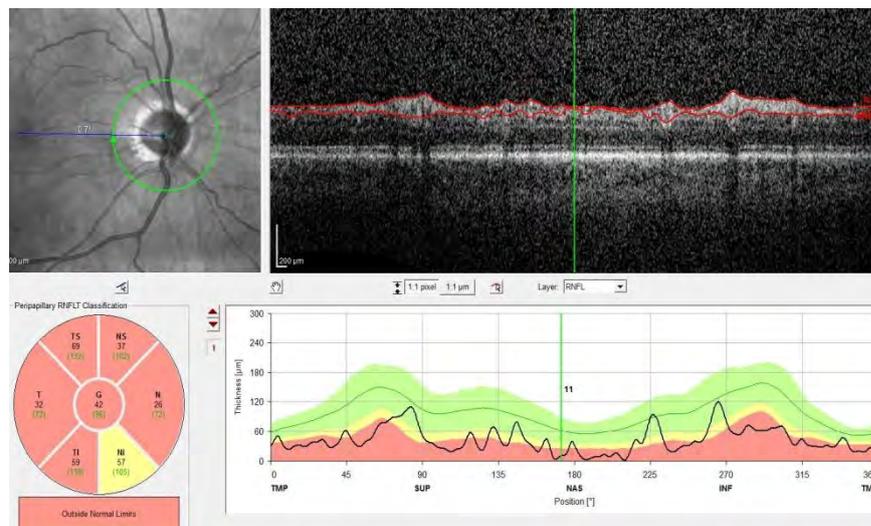


Figure 20. oct papillaire

b) OCT Maculaire

L'OCT maculaire est largement utilisé en pratique courante pour le suivi des maculopathies de la DMLA ou du diabétique. Il permet de visualiser avec précision les différentes couches de la rétine.

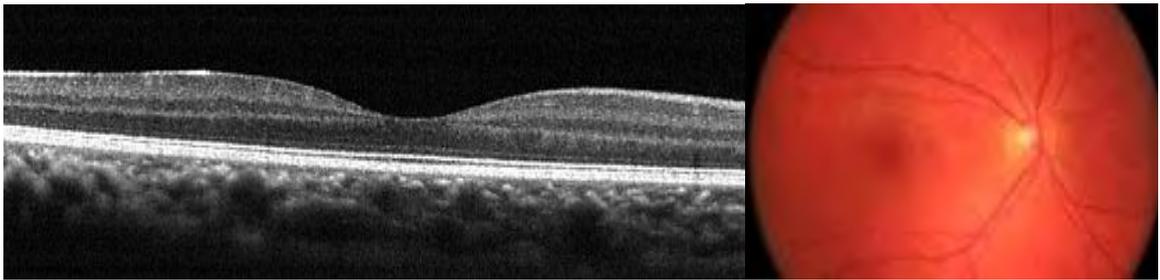


Figure 21. Coupe d'Oct maculaire passant par la fovéa

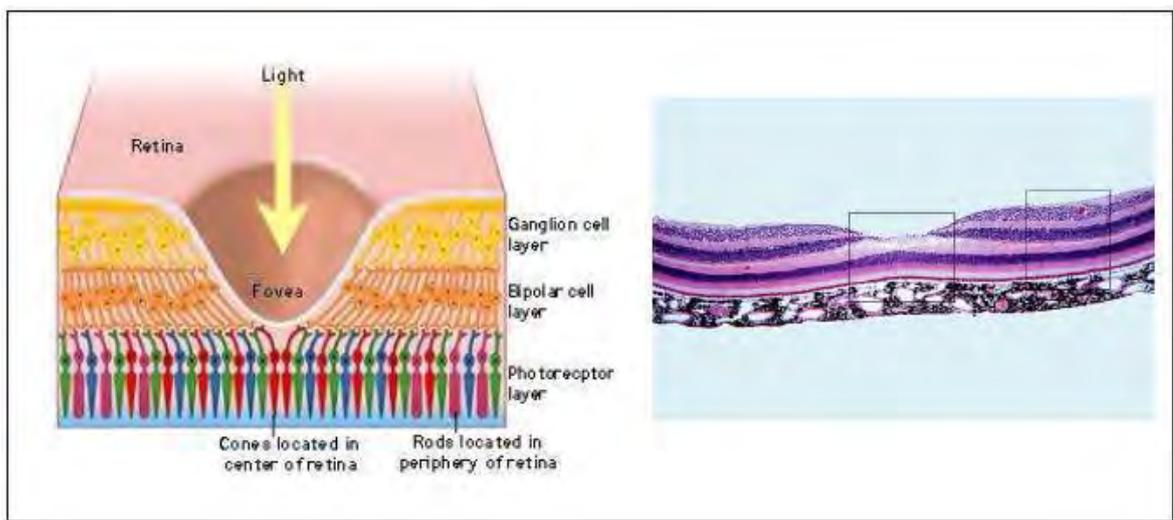


Figure 22. Coupe cellulaire de la rétine passant par la fovéa

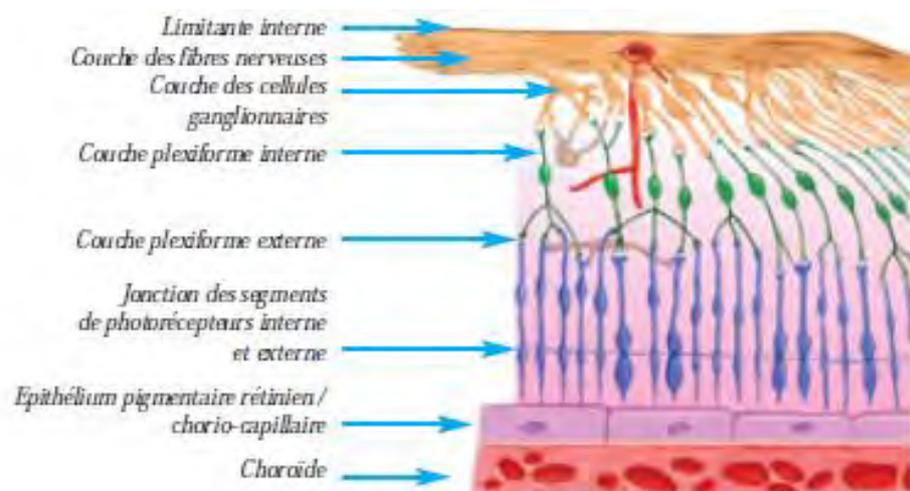


Figure 23. Couches cellulaires rétiniennes vues par coupe d'Oct maculaire

Dans le syndrome de Terson, on peut ainsi aisément localiser le site d'une hémorragie par rapport aux couches de la rétine, apprécier son évolution et rechercher des séquelles rétiniennes lors de sa résorption. Il est aussi utile pour la recherche de complications telles que les membranes épitréiniennes (MER) ou les trous maculaires.

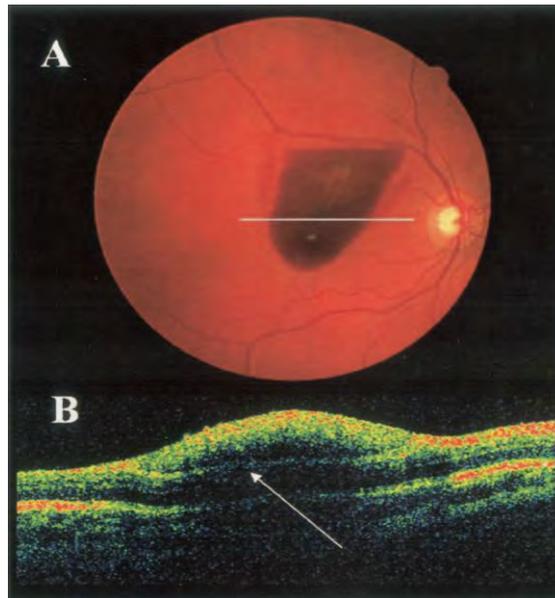


Figure 24. Coupe OCT d'une hémorragie pré-maculaire [81]

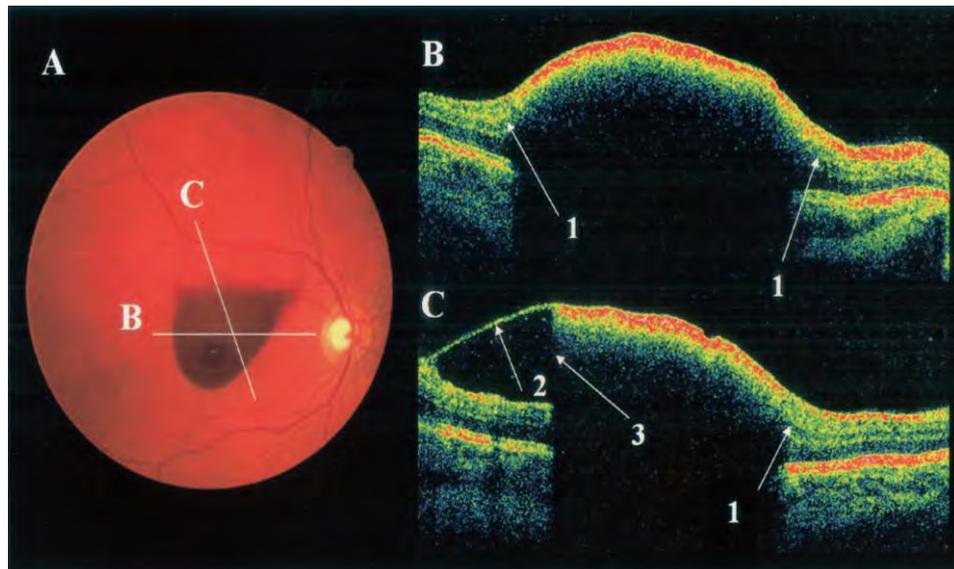


Figure 25. Hémorragie pré-maculaire en cours de résorption [81]

6.3.4.6. Imagerie cérébrale

Swallow et al. [82] se sont intéressés à l'apport de l'imagerie cérébrale dans le diagnostic du syndrome de Terson. Dans près de 67% des cas, des hémorragies oculaires sont visualisables au scanner cérébral sous forme d'épaississement (Figure 26), de nodules, d'hyperdensité en forme de croissant à la surface de la rétine. Le diagnostic reste élevé même en cas d'interprétation des images par des radiologues différents.

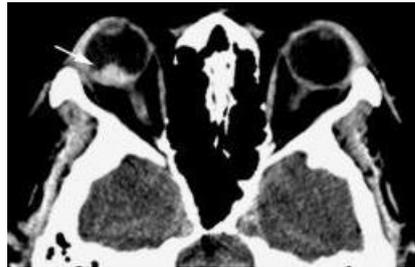


Figure 26. Hémorragie pré-maculaire au scanner orbitaire (flèche)[83]

Coupe axiale d'un scanner cérébral passant par les orbites : hyperdensité dans la cavité vitréenne de l'œil droit en avant de la rétine temporelle dans le cadre d'une HSA

6.3.5. Diagnostics différentiels ophtalmologiques

Ce sont toutes les pathologies qui sortent du cadre nosologique défini comme l'association d'une hémorragie intra-oculaire à une hémorragie sous-arachnoïdienne spontanée ou traumatique.

Toutes les anomalies survenant dans le cadre de pathologies oculaires préexistantes, qui font suite à un traumatisme du globe (direct ou indirect) ou qui sortent de ce cadre de définitions font donc parties des diagnostics différentiels.

6.3.5.1. Origine rhéumatogène

Les déchirures rétiniennes peuvent conduire la survenue d'hémorragies intra-vitréennes, voire un décollement de rétine. La notion de myopie forte, de phosphènes

ou myodésopsies orientent le diagnostic. En cas de non visibilité du fond d'œil, l'échographie en mode B permet de mettre en évidence la déchirure, le décollement du vitré ou le décollement de rétine.

6.3.5.2. Origine vasculaire

- Les rétinopathies proliférantes : diabète, occlusion veineuse, vascularite
- Néovaisseaux rétiniens dans le cadre d'une DMLA, d'une myopie forte, idiopathique.
- Rétinopathie de Valsalva
- Téléangiectasies rétiniennes: maladie de Coats, macroanévrisme rétinien
- Angiomatose
- Maladie de Eales
- Troubles de la coagulation : purpura thrombopénique....

6.3.5.3. Origine traumatique

La survenue d'hémorragie oculaire ou vitréenne traumatique associée à un traumatisme crânien peut faire évoquer à tort un syndrome de Terson. La recherche systématique de toute atteinte oculaire (hyphéma, plaie, contusion) permet de redresser le diagnostic.

De la même façon, la notion de traumatisme thoracique ou abdominal doit faire évoquer une rétinopathie de Purtscher, bien que rare, qui associe au fond d'œil des hémorragies rétiniennes, de nombreux nodules cotonneux.

6.3.6. Evolution des hémorragies intra-oculaires

6.3.6.1. Résorption complète

Les hémorragies intra-rétiniennes sont celles qui se résorbent le plus vite, quelques jours à quelques semaines, d'autant plus qu'elles sont de petites tailles, sans laisser de séquelles visuelles.

Les hémorragies rétro-hyaloïdiennes peuvent parfois disparaître complètement en quelques semaines voire quelques mois. Au cours de la résorption du sang, apparaît une sédimentation inférieure et un niveau liquide supérieur horizontal.

L'évolution spontanée de ce type d'hémorragies peut aussi se faire vers la diffusion du sang dans le cortex vitréen [46].

Walsh et Hoyt [17] ont observé une inondation du vitré au 5^e et 7^e jour après la découverte d'hémorragies rétro-hyaloïdiennes chez deux patients.

6.3.6.2. Résorption incomplète

La présence de sang dans le vitré conduit à la formation d'un caillot fibrineux favorisé par l'organisation de fibres de collagènes du gel vitréen qui facilite l'agrégation plaquettaire. La résorption du caillot est alors lente en raison de la carence de la réponse des polynucléaires neutrophiles et du nombre limité de macrophages [84].

La résorption des hémorragies est alors plus rapide dans un vitré âgé, liquéfié. Dans le syndrome de Terson, les sujets sont le plus souvent jeunes, le vitré est à l'état de gel homogène et organisé. Il n'y a par ailleurs pas de décollement postérieur du vitré. Tous ces paramètres anatomiques, associés à l'abondance de sang, font que l'évolution spontanée de l'hémorragie vitréenne est lente et variable.

La résolution de l'hémorragie s'effectue le plus souvent en 6 à 12 mois mais certaines publications rapportent la persistance d'hémorragie vitréenne après 2 ans voire 6 ans [44].

Dans la première observation décrite par Albert Terson [2], l'hémorragie du vitré s'est ainsi résorbée au bout de 10 mois permettant une récupération de la fonction visuelle à 6/10^{ième}.

6.3.6.3. Pronostic visuel

Les pronostics visuels diffèrent d'une série à l'autre. Stiebel-Kalish et al. [68] examinent 25 yeux présentant des hémorragies intra-oculaires dont le suivi clinique a duré en moyenne 5 ans. En l'absence de traitement chirurgical, 76% des patients ont retrouvé une acuité visuelle au moins égale à 6/10^{ième} ; 16% ont une acuité visuelle allant de 3 à 5/10^{ième} ; enfin un patient présentera une acuité visuelle inférieure à 2/10^{ième}. Le délai d'obtention de la meilleure acuité visuelle n'est cependant pas précisé.

Dans l'étude de Schultz et al. [37], la récupération visuelle maximale était obtenue en moyenne en 9 mois (délai allant de 1 à 35 mois). L'acuité visuelle finale allait de la simple perception lumineuse à 10/10^{ième}.

Le plus souvent, l'évolution des hémorragies oculaires tend vers la résorption spontanée en quelques mois avec une récupération de la fonction visuelle satisfaisante dans 2/3 des cas. L'existence de séquelles neurologiques cérébrales ou optiques, la présence d'une membrane épitréiniennne et d'une prolifération vitréo-rétiniennne et l'immaturation du système visuel chez l'enfant ont été décrits comme facteurs pronostics péjoratifs [43,85,86]. Toutefois, il n'est pas possible de déterminer au préalable, pour chaque patient, le temps nécessaire à la résorption des hémorragies et le pronostic visuel final qui peut être limité par les complications oculaires.

6.3.7. Complications des hémorragies oculaires

6.3.7.1. Fonctionnelle

6.3.7.1.1. Cécité légale

Nous avons pu noter que le syndrome de Terson est bilatéral dans plus de 40% des cas. La survenue d'une hémorragie vitrénne ou d'un hématorne maculaire bilatéral peut conduire à la cécité légale si l'acuité visuelle est inférieure à 1/20^{ième} aux deux yeux [47,68,86–90]. Le délai moyen de récupération visuelle pouvant être de quelques mois, cette situation est anxiogène pour le patient pouvant conduire à des troubles du comportement.

Bien que provisoire, cette situation clinique est un frein au bon déroulement de la rééducation ultérieure. Nombreux auteurs ont préconisé une intervention chirurgicale dans le but d'obtenir une réhabilitation visuelle rapide et permettre au patient une meilleure opportunité de rétablissement psychomoteur en améliorant les conditions de sa participation au programme de rééducation [37,47,69,87,90]. Ainsi pour les patients victimes d'aphasie séquellaire, la récupération d'une fonction visuelle permettra de maintenir une communication par le biais de l'écriture.

6.3.7.1.2. Amblyopie

Chez l'enfant jeune, l'opacification vitrénne ou les hémorragies maculaires empêchent toute stimulation rétinienne et sont à l'origine d'une amblyopie. Ceci est d'autant plus vrai que l'enfant est jeune (moins de 8 ans) et que la privation visuelle est longue. L'amblyopie peut survenir en quelques semaines. Chez l'enfant, une hémorragie vitrénne dense est donc une indication à la prise en charge chirurgicale précoce [40,91].

6.3.7.2. Anatomique

6.3.7.2.1. Dégénérescence maculaire et toxicité rétinienne

Von Hippel [92] a pour la première fois émis l'idée que des anomalies rétiniennes pouvaient être dues à l'effet toxique du fer, issu de la dégradation des cellules sanguines. Plusieurs auteurs ont tenté de matérialiser cela à travers des études expérimentales [93–97].

Regnault [97] a montré que les hémorragies spontanées qui surviennent chez le lapin sont similaires à celles survenant chez l'Homme. En injectant du sang dans la cavité vitrénne animale, il induit une dégénérescence rétinienne. On suppose depuis que les lésions rétiniennes sont en rapport avec des dépôts d'hémosidérine et conduiraient à la destruction des photorécepteurs. Les particules de fer migreraient de la cavité vitrénne jusque dans les couches cellulaires profondes de la rétine. Cet effet toxique serait variable en fonction de la quantité d'hémoglobine en contact avec la rétine [98]. La présence d'un décollement postérieur du vitré protégerait la rétine des effets néfastes des produits de dégradation de l'hémoglobine [99], situation peu fréquente dans le syndrome de Terson où les patients jeunes, sont indemnes d'un décollement du vitré.

Ces conclusions ont été faites à partir de modèles animaux (lapin, singe, rat..) et bien qu'elles soient en partie validées par l'expérience clinique, elles ne permettent pas de conclure avec certitude chez l'Homme.

Par ailleurs, on peut s'interroger sur l'effet néfaste de la position en décubitus dorsal dans laquelle sont maintenus les patients les plus graves lors de la prise en charge neurologique. Ceci limiterait la sédimentation du sang et favoriserait probablement l'hématotoxicité des composés ferriques de l'hémoglobine au niveau maculaire.

Cliniquement, cette toxicité rétinienne prend différents aspects :

- elle peut donner lieu à la formation de petits amas pigmentés visibles le long des arcades vasculaires le plus souvent au niveau du quadrant temporal.
- Un amas blanchâtre annulaire au pôle postérieur, appelé aussi « cercle péri-maculaire » a été décrit [77,100,101]. Il correspondrait à une modification tardive de la pigmentation épithéliale aux limites formées par l'hémorragie survenant sous la MLI. Ce remaniement se situerait donc à hauteur des zones de traction de la MLI (jonction entre la MLI soulevée par le sang et la MLI étirée).
- un remaniement maculaire à type de « saupoudrage poivre et sel » a classiquement été observé [54].

L'utilisation actuelle de l'imagerie par OCT maculaire permet de visualiser les lésions rétiniennes séquellaires en précisant leur localisation exacte au sein des couches de la rétine et leur importance. Les anomalies rétiniennes correspondant à la dégénérescence des photorécepteurs sont ainsi bien vues.

6.3.7.2.2. Membrane épirétinienne (MER)

La MER est la complication la plus fréquente du syndrome de Terson.

A partir de l'analyse histologique de la membrane qui recouvrait l'hémorragie maculaire dans le syndrome de Terson, on a pu mettre en évidence qu'il s'agissait de la MLI [40,76]. La membrane épirétinienne se formerait à partir d'une prolifération de cellules gliales.

La découverte de résidus du produit de la dégradation de l'hémoglobine au sein du tissu glial suggère que l'irruption de sang sous la MLI et dans le vitré jouerait un rôle dans la formation de la membrane [80,102,103]. Le tissu glial proliférerait sous l'action des facteurs de croissance contenus dans le sérum et les plaquettes [104]. De la même façon, les lésions oculaires induites par l'augmentation soudaine de la pression intra-oculaire, pourraient promouvoir cette prolifération gliale [102,105].

L'incidence d'une MER au cours du syndrome de Terson est retrouvée dans 15 à 78% des cas [47,57,69,106].

Schultz et al. [37] notent l'apparition d'une MER dans 63% des cas, au cours des deux ans de suivi.

Cliniquement, elle est visualisée au fond d'œil sous forme d'un reflet brillant, cellophane de l'aire maculaire. A un stade ultérieur, la membrane se rétracte, des plis rétiniens et les tortuosités vasculaires apparaissent pouvant entraîner des métamorphopsies. Enfin, la membrane s'épaissit et ses bords sont alors visibles au fond d'œil. La réalisation d'un OCT maculaire permet d'individualiser la MER sous forme d'une bandelette hyper réfléchive en avant de la membrane limitante interne.

L'imagerie par OCT permet le diagnostic à un stade infra clinique, bien avant la survenue d'un syndrome maculaire.

Dans le syndrome de Terson, masqué par l'hémorragie du vitré, son diagnostic est fait en per-opératoire ou au décours de la résorption des hémorragies.

Yokoi et al. [106] les classent en deux sous-groupes selon qu'elles sont ou non associées à une prolifération vitréo-rétinienne (PVR). Lorsque la MER est seule, les rétractions vasculaires et rétiniennes sont localisées depuis l'aire péripapillaire jusqu'aux arcades vasculaires temporales. Les MER s'étendent plutôt jusqu'aux arcades vasculaires supérieures et inférieures quand une prolifération vitréo-rétinienne est présente.

Le traitement des MER symptomatiques est toujours chirurgical. Il nécessite la réalisation d'une vitrectomie avec pelage de la membrane épimaculaire.

Morris et Kuhn [18] préconisent l'ablation de la MLI lors de la réalisation d'une vitrectomie pour hémorragie du vitré afin de limiter le risque de formation d'une MER et ainsi éviter la nécessité d'une seconde intervention chirurgicale.

Les membranes épimaculaires peuvent être asymptomatiques ou au contraire limiter les chances de récupération visuelle [75]. Leur découverte, le plus souvent per-opératoire, nécessite alors leur ablation afin d'optimiser l'amélioration de l'acuité visuelle. Lorsqu'elles apparaissent au décours de la chirurgie, l'indication chirurgicale n'est posée que dans les cas symptomatiques.

6.3.7.2.3. Glaucome « à cellules fantômes »

Le glaucome n'est que très rarement décrit dans cette pathologie. Il fait suite à l'altération du trabéculum par des globules rouges dénaturés dit « fantômes » et est suspecté devant l'apparition d'une hypertonie oculaire associée à une hémorragie intra-vitréenne ancienne. Les érythrocytes dégènèrent, se rigidifient et obstruent le trabéculum provoquant alors une hypertonie. Le diagnostic est évoqué devant la présence de cellules kaki dans le vitré et la chambre antérieure parfois responsable

d'un pseudo-hypopion. Le traitement réside dans la réalisation d'une vitrectomie postérieure et d'un lavage de la chambre antérieure.

6.3.7.2.4. Trou maculaire

A l'instar des membranes épirétiniennes, le trou maculaire est une complication peu retrouvée dans le syndrome de Terson [73,107].

Ko et al. [73] émettent l'hypothèse que le trou maculaire serait secondaire, non pas à des tractions vitréo-rétiniennes, mais aux hémorragies oculaires qui déstabilisent et affaiblissent l'architecture des couches cellulaires rétiniennes.

6.3.7.2.5. Prolifération vitréo-rétinienne, déchirures rétiniennes et décollement de rétine

- PVR et Décollement de rétine :

Le décollement de rétine est une complication redoutée de toute hémorragie rétiniennne car lors d'une atteinte maculaire, la récupération visuelle est incertaine, même après chirurgie vitréo-rétinienne. On le dépiste par une surveillance régulière du fond d'œil ou la réalisation d'une échographie oculaire en mode B.

Velikay et al. [85] ont décrit pour la première fois la survenue d'une prolifération vitréo-rétinienne compliquée de décollement de rétine au cours du syndrome de Terson. L'incidence de la PVR était alors estimée à 40% des yeux, survenant dans un délai de 4 à 6 mois après l'HSA. Cette constatation amenait les auteurs à conclure que la découverte d'une MER lors de la surveillance devait conduire à réaliser une vitrectomie postérieure.

L'incidence d'un décollement de rétine est relativement peu fréquente. Si Ritland et al. [57] notent deux cas de décollement de rétine et Gnanaraj et al. [47] un cas ; d'autres auteurs ne retrouvent pas cette complication au cours de la surveillance clinique. Ainsi, Stiebel-Kalish et al. ne notent pas de PVR ou de décollement de rétine durant une période moyenne de suivi de quatre ans [68].

- Déchirures rétiniennes :

La formation de trous rétiens périmaculaires, connue chez les enfants victimes de maltraitance et interprétée comme le signe indirect de traction vitréo-rétinienne, a été décrite chez l'adulte.

Keithahn et al. [108] découvrent au cours d'une vitrectomie, des trous rétiens recouverts par une membrane, qui après étude histologique se révélera être la MLI. Ces trous rétiens périmaculaire, peu fréquents, sont une conséquence de la traction exercée sur la MLI qui est soulevée lors d'une hémorragie sous-rétinienne en « dôme » [100]. Leur découverte impose un traitement chirurgical par endophotocoagulation ou un traitement différé par photocoagulation au laser argon pour limiter le risque secondaire de décollement de rétine.

6.3.7.2.6. Atrophie optique

L'HSA conduit à de multiples hémorragies au sein de la gaine du nerf optique [73] mais aussi à la survenue d'une congestion veineuse à l'origine d'un œdème papillaire. Les conséquences seraient alors une souffrance mais aussi une altération du tissu papillaire [78,109].

L'atrophie papillaire séquellaire est inconstamment décrite dans le syndrome de Terson. Elle est plus fréquente lors d'HSA traumatique probablement en raison du risque plus élevé d'hypertension intra-crânienne [37,57,69].

Si Wietholter [110] recommandait la réalisation du dépistage de l'atrophie optique par la réalisation de PEV avant la chirurgie, l'utilisation de l'OCT papillaire, examen plus rapide d'acquisition, permettra probablement un dépistage plus fréquent et un suivi plus régulier de cette complication.

7. SYNDROME DE TERSON DE L'ENFANT

Chez l'enfant, les hémorragies oculaires sont rencontrées dans 50 à 85 % des cas de maltraitance ou « syndrome du bébé secoué » (SBS) [111–114].

Décrit par J. Caffey en 1972, ce syndrome est défini comme un traumatisme crânien secondaire à un secouement [115]. Bien qu'encore sujet à controverse, la rupture des veines cortico-durales ou « veines ponts » serait la cause du saignement péri-cérébral [116,117]. Ces veines, qui drainent les veines corticales, cheminent dans les espaces méningés sous arachnoïdiens pour se jeter dans des veines de la dure-mère ou indirectement dans les sinus caverneux. Ainsi, la mobilisation du cerveau dans la boîte crânienne, lors des secousses, par mouvement d'accélération-décélération, serait à l'origine d'une augmentation des forces d'étirement du pont d'attache du parenchyme cérébral et des vaisseaux cérébraux. S'en suivrait alors une rupture des veines ponts.

Ces forces d'inertie sont plus importantes chez le nourrisson qui présente un poids de la tête plus important, soit 10 à 15 % de son poids corporel. Les lésions cérébrales alors visibles sont l'hématome sous dural, l'hémorragie méningée, les contusions hémorragiques et l'hypoxie cérébrale.

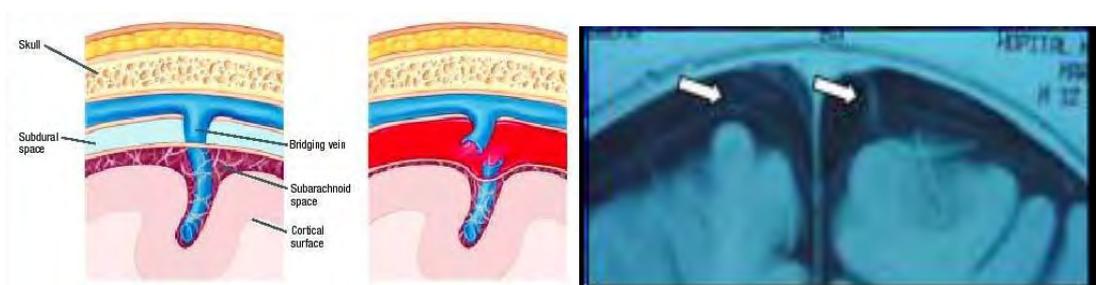


Figure 27. Veines cortico-durales

Lors d'une secousse, les mouvements antéropostérieurs du cristallin à forte adhésion lenticulo-vitréenne, conduiraient à des tractions sur la rétine notamment au pôle postérieur.

Massicote et al. [118] pensent que l'adhésion de la membrane limitante interne avec la face postérieure de la hyaloïde entraînerait des hémorragies rétiniennes par clivage. Ainsi des hémorragies pré-rétiniennes seraient consécutives à un clivage superficiel avec apparition d'une rupture des veines superficielles. Le clivage entre la rétine neurosensorielle et l'épithélium pigmentaire donnerait lieu à des hémorragies sous-rétiniennes. Enfin, le clivage entre la couche des fibres optiques et la couche nucléaire externe serait matérialisé par des hémorragies intra-rétiniennes.

On décrit dans le SBS des hémorragies rétiniennes en flammèches, des hémorragies en tâches et des hémorragies en « perles jacobines », c'est-à-dire des hémorragies bombant dans le vitré et de taille inférieure à un diamètre papillaire. Les hémorragies rétiniennes sont le plus souvent bilatérales. Les hémorragies sont pré-rétiniennes, situées sous la membrane limitante interne et lorsqu'elles sont de grandes tailles, conduisent à un rétinoshisis dit « hémorragique » maculaire ou périphérique [119]. Les hémorragies sont aussi intra-rétiniennes ou sous rétiniennes. Elles sont localisées au niveau maculaire, en moyenne périphérie ou jusqu'en extrême périphérie, à l'ora serata.

Lors d'un traumatisme crânien, en dehors de toute maltraitance, les hémorragies rétiniennes sont beaucoup plus rares et représentent alors moins de 2% des cas. Schloff et al. [120] ont réalisé une étude prospective sur 57 cas d'enfants victimes d'hémorragies cérébrales sans rapport avec une maltraitance. Ils n'ont mis en évidence qu'un seul cas d'hémorragie rétinienne et ont conclu que la survenue d'un syndrome de Terson, en dehors du SBS, était rare.

Les hémorragies rétiniennes suite à des accidents avec traumatisme avéré sont exceptionnelles et ne concernent que des traumatismes violents comme les accidents de la voie publique à très haute vitesse [121]. De la même façon, les hémorragies rétiniennes associées à l'hyperpression intracrânienne sont rares chez l'enfant. L'hypothèse avancée, pour expliquer la rareté des hémorragies rétiniennes dans ces situations, serait qu'il existe chez l'enfant, une solidité accrue des vaisseaux rétiniens, leur conférant une résistance au syndrome de Terson. De la même façon, la rétinopathie diabétique, hypertensive et drépanocytaire sont rares chez le jeune enfant.

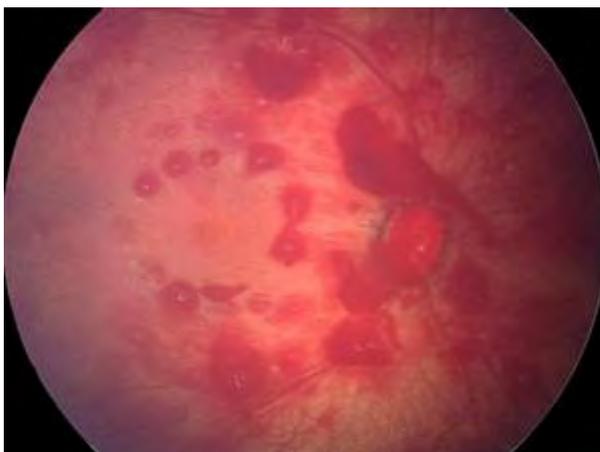


Figure 28. Hémorragies rétiniennes du « syndrome du bébé secoué ».

En 2010 est décrit le cas d'un enfant de 7 mois présentant un syndrome de Terson unilatéral en rapport avec une hémorragie sous arachnoïdienne par rupture d'anévrysme de l'artère cérébrale moyenne associé à un hématome intra-parenchymateux. Les hémorragies étaient pré-rétiniennes et intra-rétiniennes. L'évolution fut spontanément favorable en trois mois. La PIC était mesurée à 50 mmHg témoignant d'une hyperpression intra-crânienne majeure [122]. Les hémorragies oculaires associées à une HSA spontanée sont rares chez l'enfant, seuls quelques cas comme celui-ci ont été décrit [123,124].

Aussi toute hémorragie cérébrale associée à des hémorragies rétiniennes doit faire évoquer en premier lieu une maltraitance.

La découverte d'hémorragie maculaire ou intra-vitréenne impose la réalisation précoce d'une vitrectomie en raison du risque d'amblyopie. Le pronostic fonctionnel après la chirurgie est très mauvais chez l'enfant en raison de l'amblyopie induit par un retard de prise en charge mais aussi du fait de séquelles neurologiques irréversibles consécutives au traumatisme crânien [40,86].

8. TRAITEMENT OPHTALMOLOGIQUE

8.1. Surveillance clinique

Dans deux tiers des cas, les hémorragies intra-vitréennes se résorbent spontanément sans séquelles. Hormis chez l'enfant, l'attitude première est donc d'observer l'évolution naturelle de l'hémorragie.

Au regard de la littérature, plus d'un tiers des hémorragies se résorbent spontanément avec une récupération visuelle satisfaisante (supérieure à 6/10^{ième}). Certains auteurs ont considéré que le traitement chirurgical n'était pas dénué de complications et qu'au vu de l'évolution spontanée, il était préférable d'adopter une attitude conservatrice. Ainsi, Stiebel-kalish et al. [68] ont suivi 19 patients présentant un syndrome de Terson durant en moyenne 4 ans et demi. Ils ont constaté peu de complications : aucun cas de décollement de rétine, déchirure rétinienne et seulement 5 cas de maculopathies pigmentées.

Le traitement conservateur intéresse les patients présentant des hémorragies oculaires de résorption rapide, peu dense ou n'entraînant qu'une baisse modérée de l'acuité visuelle. Il est par ailleurs indiqué en cas de refus du patient d'un traitement chirurgical ou si le risque anesthésique est trop grand au regard de l'état général et des complications neurologiques éventuelles.

L'abstention chirurgicale impose une surveillance clinique régulière afin de juger de la résorption ou non de l'hémorragie et de dépister d'éventuelles complications, en particulier une prolifération vitéo-rétinienne ou un décollement de rétine qui nécessiteraient un traitement chirurgical.

8.2. Traitement chirurgical par vitrectomie postérieure

La chirurgie par vitrectomie postérieure a deux fonctions : rétablir la transparence des milieux et donc la fonction visuelle mais aussi limiter le risque de complications oculaires secondaires à l'hémorragie.

8.2.1. Historique

Jusqu'en 1963, la prise en charge du syndrome de Terson était exclusivement médicale. Castren [28], pour la première fois, traite trois yeux par voie chirurgicale. Il s'agissait de deux patients, un homme de 33 ans et une femme de 57 ans, présentant des hémorragies intra-vitréennes secondaires à une HSA spontanée. La chirurgie a été réalisée de façon bilatérale, pour le premier patient, après 10 mois d'observation et de façon unilatérale pour la deuxième patiente après 18 mois de recul. L'acuité visuelle était respectivement limitée à un « compte des doigts » et inférieure à 1/10^{ème}. Il effectue une « transplantation » de vitré et permet ainsi une récupération visuelle à 10/10^{ème} aux deux yeux pour le premier patient et 8/10^{ème} dans le second cas. Il propose alors d'envisager le remplacement du vitré hémorragique par de l'acide hyaluronique comme une alternative thérapeutique prometteuse.

Le traitement chirurgical du syndrome de Terson repose sur la vitrectomie postérieure par la pars plana. Née des travaux de Machemer et Parel dans les années 1970, cette chirurgie a connu un essor et un progrès majeur au cours des dernières années.

La première chirurgie par vitrectomie, telle qu'on la connaît aujourd'hui, a été réalisée avec succès par Giroux et al. en 1979 [87].

La modernisation de l'instrumentation chirurgicale, la diffusion des techniques opératoires, la maîtrise des méthodes anesthésiques ont permis de proposer une alternative thérapeutique efficace et sécurisée dans le syndrome de Terson.

8.2.2. Traitement chirurgical par vitrectomie postérieure.

8.2.2.1. Choix de l'anesthésie

Elle est déterminée par les impératifs chirurgicaux, le souhait du patient et les éventuelles contre-indications rencontrées.

- Anesthésie générale :

Plus l'intervention sera longue et/ou techniquement difficile et plus le choix s'orientera vers l'anesthésie générale. En l'absence de risques majeurs, elle sera préférée si le patient présente des troubles du comportement.

- Anesthésie loco-régionale :

Elle ne peut être réalisée dans les cas d'anticoagulation efficace. Chez le patient monophthalme, elle reste une contre-indication relative.

Actuellement, elle est réalisée par voie péribulbaire ou sous-ténonienne.

8.2.2.2. Instrumentation de base

La vitrectomie postérieure une instrumentation de base qui repose sur :

- Un générateur de vitrectomie : il combine les systèmes d'aspiration coupe qui permettent l'aspiration et la coupe du vitré en préservant la rétine, le cristallin. Le système d'infusion garantit le maintien d'une pression intra-oculaire constante durant toute la chirurgie.
- Les modules additionnels permettent l'éclairage par endoillumination, l'infusion d'air, la diathermie, l'endophotocoagulation laser, la phakofragmentation, l'utilisation de système de ciseaux automatisés et éventuellement l'utilisation d'huile de silicone.
- Un microscope opératoire

La visualisation per-opératoire du fond d'œil est assurée par l'utilisation soit:

- D'un verre contact couplé à la lampe à fente
- D'un système « grand angle » contact ou non.
- Systèmes d'illumination du fond d'œil : sonde d'endoillumination (Figure 29), systèmes à quatre voies d'abord, lampe à fente.

Ainsi les lentilles de vitrectomie les plus couramment utilisées sont : la lentille plan concave utilisée en vitrectomie centrale, la lentille prismatique de 30° permettant de réaliser la vitrectomie périphérique après indentation sclérale, la lentille biconcave permet les échanges fluide air chez le sujet phaque ou pseudophaque. L'utilisation du système par « grand champ » est utile dans les cas de dilatation pupillaire insuffisante.

Les instruments complémentaires sont utilisés à la demande en fonction des constatations per-opératoires :

- L'endodiathermie permet l'hémostase d'un vaisseau rétinien
- Les crochets et pinces permettent respectivement la séparation de la MER du plan rétinien et son ablation (Figure 30, Figure 31)
- Les ciseaux permettent de libérer des tractions ou de couper les proliférations vitréo-rétiniennes épaisses
- Les canules d'extrusion sont très utiles à l'aspiration de sang dans la cavité vitréenne, la fonction de reflux permet de mobiliser les hémorragies prérétiniennes pour les éliminer vers la cavité vitréenne (Figure 32)
- Sonde d'endolaser permet la photocoagulation de lésions rétiniennes découvertes au cours du nettoyage de la cavité vitréenne ou iatrogènes, secondaires à l'ablation du vitré
- Sonde de cryoapplication transclérale permettant la cryopexie des déchiscences périphériques difficilement accessibles par voie endolaser



Figure 29. Fibre d'endo-illumination 20 G [125]



a
b

Figure 30. Pinces à membrane. a. Pince à limitante interne de Tano. b. Pince 23 G à limitante interne d'Eckhard [125]



Figure 31. Instruments d'ablation de MER [84]

(a) Crochet intra-oculaire (b) pouvant également être constitué d'une aiguille 20 gauge dont on recourbe l'extrémité. (c) « Clivage » du bord d'une membrane pré-maculaire à l'aide d'un crochet

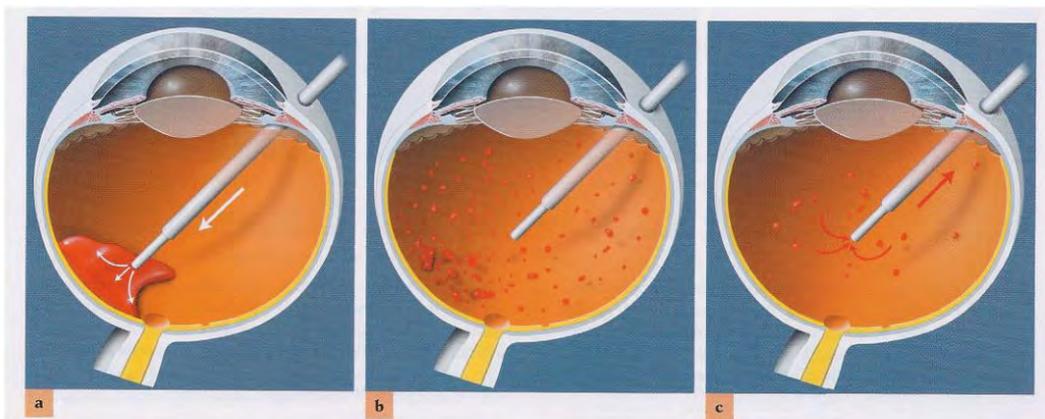


Figure 32. La fonction de reflux de la back-flush needle, notamment à embout effilé, peut être très utile [84]

(a) pour mobiliser une hémorragie pré-rétinienne (b,c) qui peut ensuite être facilement aspirée de la cavité vitréenne

8.2.2.3. La technique chirurgicale

La vitrectomie est réalisée par 3 voies d'abord à la pars plana. La plus utilisée était l'abord 20 Gauge avec suture. La miniaturisation des sondes a modifié les pratiques avec l'utilisation des sondes 25 Gauge, puis 23 Gauge et dernièrement 27 Gauge.

Actuellement, la vitrectomie par abord 20 Gauge sans suture ou 23 Gauge sans suture sont les techniques de choix dans le syndrome de Terson.

- Les voies d'abord

Elles sont transconjonctivales lors d'une chirurgie sans suture ou transclérales dans l'abord avec suture. Cette dernière nécessite la libération de la conjonctive au limbe, la réalisation d'une diathermie épisclérale puis trois sclérotomies à la pars plana.

La première voie d'abord temporale inférieure reçoit le terminal d'infusion suturé ou non aux berges de la sclérotomie, qui diffuse le liquide d'irrigation (BBS ou ringer lactate).

Les deux autres voies sont situées en nasal supérieur et temporal supérieur. Elles permettent le passage de la sonde de vitrectomie et de l'endoillumination.

- Une vitrectomie centrale est réalisée permettant d'évacuer le caillot central et de visualiser la rétine postérieure.
- En l'absence de décollement postérieure du vitré, une libération de la hyaloïde postérieure doit être réalisée. L'ablation du cortex vitréen postérieur s'effectue le plus souvent en sus-papillaire par aspiration douce afin d'éviter les déchirures iatrogènes (Figure 33, Figure 34).
- Les hémorragies sous-hyaloïdennes sont aspirées
- La présence d'un hématome sous la MLI impose la dissection de la MLI à l'aide d'une pince plus ou moins précédée d'une incision par crochet. Cette manœuvre délicate peut être facilitée par la coloration per-opératoire de la membrane par du bleu trypan à 2%.
- L'hématome pré-maculaire est alors aspiré prudemment avec notamment l'utilisation de la canule d'extrusion de type « Back Flush » à embout siliconé (Figure 36).

- La présence d'une MER impose sa libération et son pelage à l'aide d'une pince et d'une spatule à endoillumination (Figure 35) avant la dissection de la MLI.
- La vitrectomie périphérique est poursuivie, nécessitant une dépression sclérale notamment chez le sujet phaque afin de permettre une vitrectomie complète sans entraîner de lésions traumatiques du cristallin.
- Un contrôle de la périphérie rétinienne sur 360° est indispensable au dépistage de déchirures qui seront alors traitées par endophotocoagulation ou cryoapplication transclérale.
- Les voies d'abord puis la conjonctive sont suturées (excepté pour le système d'abord sans suture).

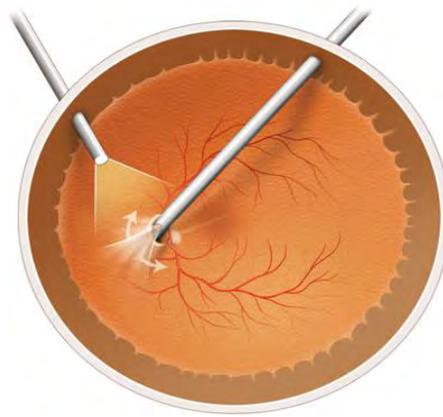


Figure 33. Décollement de la hyaloïde postérieure [125]

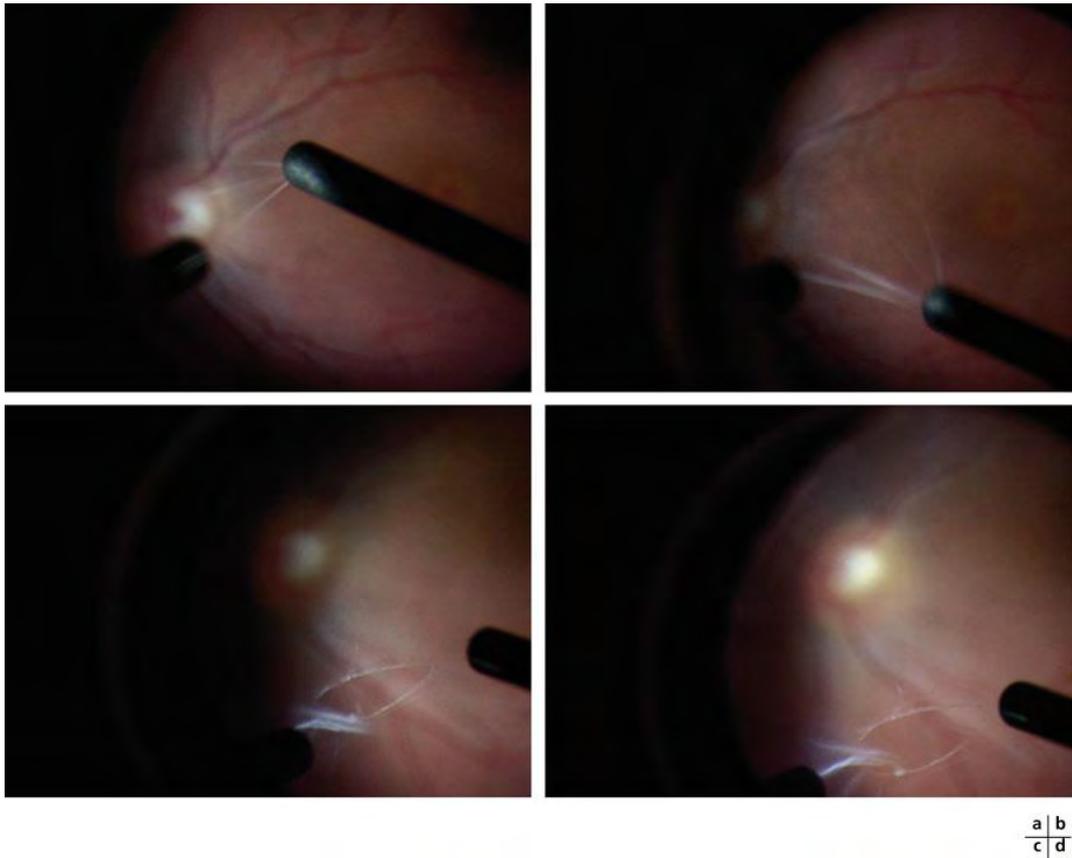


Figure 34. Décollement postérieur du vitré en mode 20 Gauge [125]

a. et b. La hyaloïde postérieure est décollée au-devant de la papille par aspiration à la canule mousse. Clichés per-opératoires. c. et d. Visualisation de l'anneau pré-papillaire détaché authentifiant la libération de la hyaloïde postérieure.

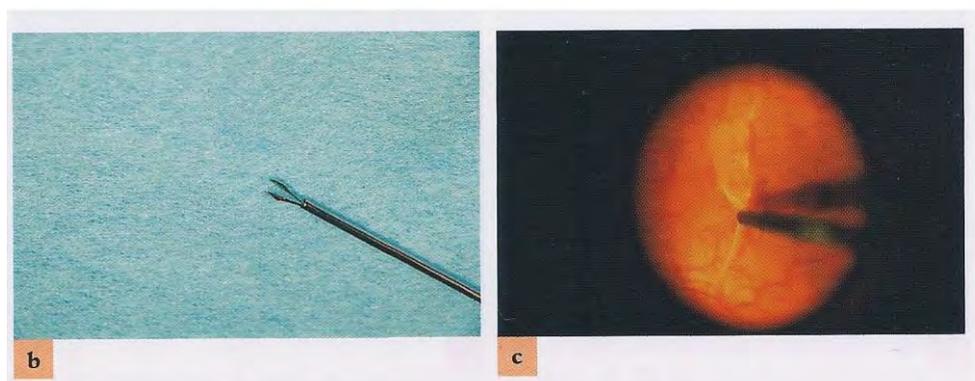


Figure 35. Instruments pour le pelage de MER en mode 20 Gauge [84]

(b) Pinces à mors plat. (c) Ablation d'une membrane pré-maculaire à l'aide d'une pince



Figure 36. Backflush needle (20 Gauge) [125]

a. Embout standard, utilisé pour les échanges fluide-air. b. Embout effilé qui facilite en particulier le drainage interne du liquide sous-rétinien par une rétinotomie postérieure. c. Embout en silicone permettant de travailler de façon non traumatique à la surface de la rétine ; très utile, par exemple, pour l'ablation de très fines membranes prérétiniennes ou de cellules pigmentées dans les décollements de rétine avec prolifération vitréo-rétinienne

8.2.2.4. Traitement complémentaire

La découverte d'une prolifération vitréo-rétinienne associée ou non à un décollement de rétine impose la dissection des voiles fibreux et le traitement du décollement de rétine. Le traitement du décollement de rétine comprend alors la réalisation d'une vitrectomie complète dite « sub-totale », la rétinopexie des déhiscences. Un tamponnement peut être réalisé soit par voie interne après injection de gaz ou plus rarement d'huile de silicone, ou par voie externe par indentation sclérale.

8.2.3. Délai d'intervention chirurgicale

Chez l'enfant au développement visuel immature, l'intervention chirurgicale peut être urgente dès lors que l'hémorragie est à haut risque d'amblyopie.

Chez l'adulte, les indications précises et le délai d'intervention restent à préciser. On recommande toutefois la chirurgie:

- Devant une hémorragie vitréenne ou pré-rétinienne bilatérale dense ou une hémorragie vitréenne ou pré-rétinienne unilatérale cécitante (amblyopie controlatérale) [37,69,100,103]. Augsten et al. [90] recommandent l'intervention chirurgicale sur un œil dans un délai inférieur à 1 mois afin de rétablir une fonction visuelle acceptable.

- En l'absence de résorption des hémorragies oculaires après 3 à 6 mois d'observation [40,47,69].

- Devant la survenue de complications : MER, PVR, décollement de rétine [47,57,85].

Dans une étude rétrospective concernant 44 yeux, Garweg et al. [69] affirment que plus tôt est effectuée la chirurgie (moins de 3 mois), meilleure sera l'acuité visuelle finale (8/10^{ième} en moyenne versus 6/10^{ième}), ceci d'autant plus que le sujet à moins de 45 ans.

Le délai avant la chirurgie ne devrait pas excéder 1 à 2 mois dans les cas d'hémorragies bilatérales [90] car au-delà, le développement d'une PVR augmente le risque chirurgical et les bons résultats post-opératoires.

La décision thérapeutique est orientée en fonction de l'état clinique général du patient, de l'examen oculaire et des souhaits du patient.

8.2.4. Résultats

Bien que dans certains cas, la récupération visuelle soit limitée en raison de la découverte d'une neuropathie optique [44,57,86] ou de la présence d'une membrane épimaculaire [126], les résultats fonctionnels et anatomiques après traitement chirurgical sont bons.

8.2.4.1. Résultat anatomique

La chirurgie permet dans tous les cas un rétablissement de la transparence du segment postérieur après l'ablation du vitré et d'un éventuel hématorne sous la MLI.

La découverte d'une membrane épitréiniene per-opératoire impose son excision dans le même temps chirurgical.

Quelques cas de décollement de rétine per-opératoire ont été décrits en rapport avec la découverte d'une prolifération vitréo-réiniene qui accroît le risque de tractions vitréo-réiniennes, de déchirures réiniennes.

La recherche de lésions rhéptomogènes et leur traitement sont indispensables pour limiter le risque d'un décollement de rétine post-opératoire.

8.2.4.2. Résultat fonctionnel

Dans la plupart des cas, l'acuité visuelle s'est améliorée après traitement chirurgical. Gnanaraj et al. [47] notent un gain d'acuité visuelle dans 96% des cas après vitrectomie avec une acuité visuelle finale égale ou supérieure à 6/10^{ème} dans 88% des cas. Il s'agissait d'hémorragies bilatérales et cécitantes dans 50% des cas.

Pour Kuhn et al. [40], la chirurgie a permis un gain d'acuité visuelle supérieure ou égale à 6/10^{ème} dans 81% des cas. Ils constatent que peu de complications sont inhérentes à la chirurgie. Ils recommandent qu'un traitement chirurgical soit entrepris pour toute hémorragie intra-vitréenne persistante au-delà de trois mois.

Schultz et al. [37] affirment que l'acuité visuelle finale est indépendante du choix de la prise en charge et ne retrouvent pas de différence d'acuité visuelle entre les patients opérés par vitrectomie postérieure et ceux non opérés. Ils notent toutefois que la réhabilitation visuelle est deux fois plus rapide pour les malades ayant bénéficiés d'une vitrectomie (4 mois et demi versus 9 mois si simple surveillance). Il recommande alors de réserver la chirurgie aux seuls cas où l'hémorragie oculaire est bilatérale ou très dense.

L'absence de récupération fonctionnelle après chirurgie est en rapport soit avec une atrophie optique séquellaire [57], une dégénérescence maculaire, une prolifération fibreuse maculaire [75] ou la survenue d'un décollement de rétine. Toutefois dans ce dernier cas, le recours à une seconde intervention chirurgicale permet le plus souvent d'obtenir une acuité visuelle toujours supérieure à l'acuité visuelle initiale.

8.2.5. Complications de la chirurgie

8.2.5.1. Cataracte

La survenue d'une cataracte est une complication bien connue du traitement chirurgical par vitrectomie. Son incidence dans le syndrome de Terson n'est pas supérieure à celle décrite après vitrectomie pour le traitement d'autres hémorragies vitréennes.

Schultz et al. [37] retrouvent une incidence comparable que les patients aient bénéficié ou non d'une vitrectomie.

Seuls 16 % des patients ayant bénéficié d'une vitrectomie nécessiteront une chirurgie de cataracte dans un délai allant de 9 mois à deux ans [47].

L'incidence varie de 12 à 27% des cas selon les séries car il s'agit le plus souvent de patients « jeunes » [40,57,126].

8.2.5.2. Lésions rhégmato-gènes

Les lésions rhégmato-gènes sont plus fréquentes dans le syndrome de Terson car il s'agit d'un vitré jeune donc adhérent. Elles surviennent en per-opératoire dans les suites de la réalisation du décollement postérieur du vitré, lors de la traction d'une bride vitréenne non sectionnée, ou lors de la tentative de dissection de la prolifération vitréo-rétinienne.

Elles sont prévenues par une vitrectomie prudente, en aspiration douce près de la rétine, limitant ainsi les tractions. Il est par ailleurs indispensable de vérifier

l'absence de brides vitréennes aux seins des orifices de sclérotomie en fin d'intervention.

En per-opératoire, elles nécessitent un traitement par endophotocoagulation ou par cryoapplication rétinienne. La photocoagulation post-opératoire au laser argon est une technique également envisageable.

8.2.5.3. Décollement de rétine

L'incidence est variable selon les séries allant de 8 à 32% des cas [40,47,57,69]. Garweg retrouve la survenue d'un décollement de rétine dans 11% des cas avec un délai de survenue allant de 6 à 27 mois après la chirurgie.

Son risque est corrélé au développement d'une prolifération vitréo-rétinienne, laquelle est prévenue par une libération complète de la membrane hyaloïde postérieure et des adhérences vitréo-rétiniennes au cours de la chirurgie.

Ritland [57] notent une incidence plus élevée soit 32% de décollement de rétine ; une prolifération vitréo-rétinienne est présente dans 40% des cas.

8.2.5.4. Membrane épimaculaire

L'incidence post-opératoire de la membrane épimaculaire est limitée par le pelage per-opératoire de la membrane limitante interne. Elle est retrouvée de façon inconstante dans les séries publiées. De plus, il n'est pas précisé la procédure chirurgicale exécutée, notamment la notion de l'ablation de la MLI.

Le traitement chirurgical ne semble pas conduire à une incidence plus élevée de cette complication puisque Schultz et al. [37] notent une incidence similaire que les patients aient bénéficié d'une vitrectomie postérieure ou non.

- Endophtalmie

Complication rare au décours d'une vitrectomie postérieure, trois cas ont été décrits après traitement chirurgical d'un syndrome de Terson [37,126,127].

8.3. Alternatives au traitement chirurgical

8.3.1. Traitement par laser

8.3.1.1. Le laser Nd.YAG

Couramment utilisé pour la réalisation d'une capsulotomie postérieure ou d'une iridotomie, cette technique a été proposée en 1988 pour le traitement des hémorragies oculaires rétro-hyaloidennes chez le patient diabétique [128]. Le traitement consiste alors à perforer la membrane hyaloïde postérieure pour permettre l'évacuation du sang dans la cavité vitrénne.

L'année suivante, Gabel [129] reproduit la technique pour le traitement d'hémorragies situées sous la MLI. Quelques auteurs rapportent son utilisation pour le traitement des hématomes pré-maculaires avec un succès variable [130–132].

L'énergie nécessaire est variable selon les séries publiées allant de 2,5 à 50 mJ [132–134].

Ulbig et al. [130] soulignent que le laser est inefficace pour les hématomes évoluant depuis plus de 35 jours car il s'y produit un remaniement fibrillaire qui empêche son drainage dans la cavité vitrénne malgré une perforation visible. Dans les cas d'échec, un recours à la vitrectomie est alors nécessaire.

Cette technique n'est pas sans risque puisque diverses complications ont pu être observées : des hémorragies rétiniennes et choroïdiennes secondaires, la formation d'une membrane épirétinienne, des trous rétiniens ou maculaires, un décollement de rétine [130,134–136].

La survenue d'une MER est plus fréquente au décours d'une membranotomie par laser qu'après un traitement par vitrectomie car la MLI reste en place et se rétracte rapidement.

8.3.1.2. Le laser Argon

Sur le même principe, certains auteurs ont tenté de traiter des hématomes pré-maculaires en utilisant le laser Argon [137–139].

Le traitement par laser argon a été proposé par les auteurs pour les patients présentant une hémorragie intra-vitréenne et pré-maculaire non résolutive, refusant la chirurgie.

Bien qu'ayant permis la résorption de l'hématome dans la cavité vitréenne, cette technique présente de nombreux risques. L'absence de visibilité de la rétine sous-jacente et de possibilité de fixation du patient augmente le risque d'impact thermique juxta-fovéolaire. Cette technique n'a été qu'exceptionnellement utilisée en raison des risques d'impacts rétinien iatrogènes. Dans les cas de contre-indications chirurgicales, un traitement conservateur sera préféré.

8.3.2. Vitréolyse enzymatique

La vitréolyse enzymatique est en voie d'étude. Elle repose sur l'utilisation d'enzymes spécifiques, hyaluronidases ou chondroitinases, afin d'obtenir une liquéfaction du vitré par dégradation des glycosaminoglycanes et du collagène qui le composent. Le décollement de la membrane hyaloïde postérieure à l'aide du vitréotome conduirait à des lésions microscopiques de la MLI qui favoriseraient la prolifération gliale et vitréorétinienne. De plus, souvent incomplète, les reliquats corticaux seraient un substrat à une prolifération cellulaire anarchique et délétère. L'obtention d'un décollement postérieur du vitré par voie enzymatique serait alors non traumatique et complet. Ce traitement est envisagé dans le traitement des pathologies où l'interface vitréo-rétinienne joue un rôle physiopathogénique majeur

(œdèmes maculaires d'origine tractionnels, trou maculaire, prolifération vitréo-rétinienne et décollement de rétine).

On peut ainsi penser que l'utilisation d'une vitréolyse enzymatique au cours du syndrome de Terson permettrait de diminuer le délai de résorption des hémorragies en liquéfiant le vitré ou faciliterait le geste chirurgical en provoquant le décollement postérieur du vitré chez les sujets jeunes.

PARTIE 2 : MATERIEL ET METHODE

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur une population de 12 patients soit 21 yeux suivis pour un syndrome de Terson dans le service d'ophtalmologie du Centre de la Rétine CHU de Toulouse sur une période allant de juin 2005 à mars 2012.

Une chirurgie par vitrectomie postérieure a été réalisé sur 11 patients soit 18 yeux.

1. CRITERES D'INCLUSION

Les patients présentaient tous une hémorragie oculaire au décours d'une hémorragie sous-arachnoïdienne par rupture d'anévrisme ou d'origine traumatique.

Le diagnostic d'HSA était établi par la réalisation d'un scanner cérébral et l'étiologie traumatique ou anévrismale était confirmée par l'imagerie cérébrale, l'angioscanner ou l'artériographie cérébrale.

Le diagnostic de syndrome de Terson était établi durant la prise en charge de l'HSA dans les services de soins intensifs, de neurochirurgie ou de rééducation fonctionnelle.

Le diagnostic ophtalmologique d'hémorragie oculaire dans le cadre d'un syndrome de Terson reposait sur :

- le contexte d'HSA
- la présence d'une hémorragie oculaire diagnostiquée par la réalisation d'un fond d'œil ou d'une échographie oculaire en mode B
- l'absence de pathologie ophtalmologique préexistante ou de lésions oculaires traumatiques susceptibles d'entraîner une hémorragie oculaire.

L'indication chirurgicale était posée devant une hémorragie vitréenne dense uni ou bilatérale non résolutive ou empêchant la visualisation du fond d'œil.

2. CRITERES D'EXCLUSION

Les patients présentant un syndrome de Terson dont l'acuité visuelle de l'œil atteint était supérieure à 1/10^{ième} ou présentant des séquelles de neuropathie optique n'ont pas été retenus pour la chirurgie.

3. EXAMEN PRE-OPERATOIRE

Les données suivantes ont été recueillies lors de la prise en charge ophtalmologique :

- âge et sexe du patient

Concernant l'atteinte neurologique :

- date de survenue de l'hémorragie méningée et étiologie de l'HSA
- localisation de la lésion anévrismale ou traumatique cérébrale
- mode de traitement de l'anévrisme : voie endovasculaire ou chirurgicale
- grade de sévérité neurologique initiale clinique selon la classification WFNS, Hunt et Hess et scannographique selon la classification de Fisher
- complications neurologiques de l'HSA : vasospasme, hydrocéphalie, ischémie cérébrale
- mesure et valeur de la PIC
- nécessité d'une dérivation ventriculaire externe

Concernant l'atteinte ophtalmologique :

- antécédents ophtalmologiques
- mesure de l'acuité visuelle corrigée de l'œil atteint et de l'œil adelphe sur l'échelle Monoyer
- délai entre la date de survenue de l'HSA et la date de la première constatation d'un syndrome de Terson.
- examen du segment antérieur (statut phaqué ou pseudophaqué, cataracte)
- examen du FO (localisation des hémorragies oculaires, présence ou non d'une membrane épitrétiennne sur l'œil atteint et examen de l'œil adelphe)
- réalisation d'une échographie en mode B dès lors que le fond d'œil n'était pas visible
- réalisation d'une rétinographie de référence en couleur dans les cas où le fond d'œil était visible

4. PROTOCOLE CHIRURGICAL

Quatre chirurgiens ont participé à l'étude.

4.1. Délai de prise en charge chirurgicale

Dès lors que le diagnostic de syndrome de Terson a été établi et l'indication opératoire posée, le délai opératoire dépendait des comorbidités du patient, des disponibilités des opérateurs et de la bilatéralité éventuelle de l'atteinte oculaire puisqu'aucun patient n'a bénéficié d'une intervention simultanée sur les deux yeux.

4.2. Anesthésie

L'intervention a été effectuée sous anesthésie générale ou locorégionale en fonction des antécédents généraux des patients, de leur souhait et de leur éventuelle coopération durant l'intervention.

4.3. Vitrectomie postérieure

4.3.1. Voie d'abord

Elle est réalisée par trois voies d'abord 20 Gauge à la pars plana avec suture pour 12 interventions et par voie transconjonctivale pour 6 interventions. À cette époque, nous ne disposions pas de sonde et trocart en 23 Gauge.

4.3.2. Vitrectomie

L'intervention a débuté par la réalisation de la vitrectomie centrale. En l'absence de décollement postérieure du vitré, la libération de la hyaloïde a été effectuée par la sonde du vitréotome après aspiration active en regard de la papille. La membrane limitante interne n'a pas été disséquée dans tous les cas. La vitrectomie postérieure est poursuivie sur 360° avec vérification de l'absence de déchiscences rétinienne.

4.3.3. Drainage de l'hématome pré-rétinien

Dès lors que la membrane hyaloïde postérieure est libérée et broutée, la mise en évidence d'une hémorragie rétinienne sous la membrane limitante interne impose une dissection de celle-ci à la pince. L'hématome est alors aspiré par une canule d'extrusion et la vitrectomie périphérique est complétée.

4.3.4. Traitement des complications

4.3.4.1. Traitement d'une membrane épirétinienne

La découverte per-opératoire d'une membrane épirétinienne imposait son ablation après dissection à la pince.

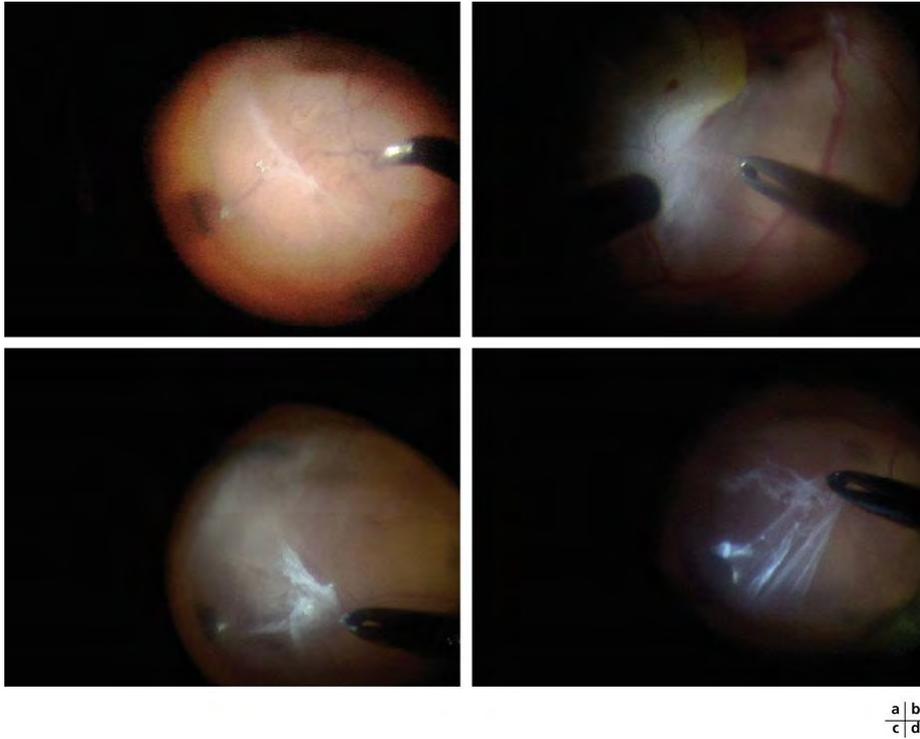


Figure 37. Pelage de membranes épirétiniennes [125]

a. Clivage du cortex à l'aiguille coudée sur rétine décollée. **b.** Dissection du cortex à la pince sur rétine décollée. **c.** et **d.** Pelage de la membrane à la pince

4.3.4.2. Déhiscences

Les déhiscences ont été traitées en per-opératoire. Une rétinopexie a été faite soit par cryoapplication, soit par endophotocoagulation. L'indentation épisclérale couplée ou non à l'injection intravitréenne de gaz était utilisées dans certains cas.

5. EXAMEN POST-OPERATOIRE

Les patients ont été examinés dans les jours qui ont suivi l'intervention pour l'examen du segment antérieur, du fond d'œil et la mesure de la pression intra oculaire. Les patients ont ensuite été revus à 1 mois, 3 mois puis 6 mois après l'intervention.

Les données de l'examen post-opératoire recueillies ont été :

- la mesure de l'acuité visuelle corrigée en échelle Monoyer
- l'examen du segment antérieur (développement d'une cataracte)
- l'examen du fond d'œil : résultats anatomiques et recherche de complications (toxicité rétinienne, membrane épitrécinienne, lésions de déhiscences, décollement de rétine)
- la réalisation inconstante d'une rétinographie couleur

Un patient n'a pas pu bénéficier du suivi à 3 et 6 mois car il est décédé quelques semaines après le dernier contrôle.

Le suivi post-opératoire a été de plus de 6 mois pour certains patients permettant une mesure de l'acuité visuelle, la réalisation d'un examen ophtalmologique et d'exams par OCT maculaire et papillaire à distance.

6. TRAITEMENT COMPLEMENTAIRE

La découverte de complications, lors du suivi, a nécessité une nouvelle intervention chirurgicale pour la prise en charge d'un décollement de rétine. L'intervention était réalisée sous anesthésie générale. Un abord par vitrectomie postérieure permettait le traitement des déhiscences par cryopexie et endophotocoagulation. Le tamponnement interne a été réalisé par l'injection de gaz.

7. ANALYSE STATISTIQUE

Selon les conventions, les acuités visuelles « comptes les doigts à 1 mètre » (CLD), « voit bouger la main » et « perception lumineuse » (PL) ont été converties en échelle Snellen soit respectivement en 20/8000, 20/16000 et 20/32000. L'analyse statistique a été réalisée en échelle logMAR.

Les tests statistiques utilisés ont été le test de Fisher et le test de Student. Une valeur de $p < 0,05$ a été considéré comme significative.

PARTIE 3 : RESULTATS

1. CARACTERISTIQUE DE LA POPULATION ETUDIEE

Initialement prévue pour 19 yeux concernant 11 patients, l'indication chirurgicale n'a pas été retenue pour le 2^{ème} œil d'une patiente. La constatation d'une récupération visuelle post-opératoire limitée du 1^{er} œil a conduit à la réalisation de potentiels évoqués visuels. Ceux-ci ont confirmé l'existence d'une neuropathie optique séquellaire bilatérale.

La chirurgie a été réalisée sur 18 yeux de 11 patients.

1.1. Sexe et âge

La chirurgie a concerné 11 patients dont 5 femmes et 6 hommes. L'âge moyen des patients suivi était de 47,4 ans (24 à 69 ans) soit 47,8 ans (24- 69 ans) pour les hommes et 46,7 ans (35 à 56 ans) pour les femmes.

1.2. Etat neurologique préalable

1.2.1. Étiologie de l' HSA

L'hémorragie sous-arachnoïdienne faisait suite à une rupture d'anévrisme 82% des cas soit 9 cas et à un traumatisme dans 18% des cas soit 2 cas.

Toutes les femmes ont présenté une HSA secondaire à une rupture anévrismale. L'étiologie anévrismale concernait donc 5 femmes et 4 hommes.

Les ruptures d'anévrisme étaient localisées pour 77,7% dans la partie antérieure du polygone de Willis et pour 22,3% dans le territoire postérieur soit au niveau :

- de l'artère communicante antérieure dans 3 cas
- de la terminaison de l'artère carotide interne dans 2 cas
- de l'artère communicante postérieure dans 2 cas
- de l'artère vertébrale dans 1 cas
- du tronc basilaire dans 1 cas.

Il n'a pas été noté de relation entre la localisation de l'atteinte cérébrale anévrysmale ou traumatique et le siège de l'atteinte oculaire.

1.2.2. Gravité initiale de l' HSA

A. Clinique

Plus de 64% des patients suivis ont présenté un coma initial (7 patients sur 11) toutes étiologies confondues :

- 7 patients avaient un grade WFNS mesuré à 5 et un grade de Hunt et Hess supérieur à 3.

Pour 36 % des patients, le stade clinique initial retrouvait un score WFNS et de Hunt et Hess inférieur à 3.

B. Radiologique

L'hémorragie sous-arachnoïdienne était gradée entre 3 et 4 dans 81% des cas.

Seuls deux patients présentaient une HSA de faible abondance (grade 2 de Fisher)

1.2.3. Traitement étiologique

Tous les anévrysmes ont été exclus par voie endovasculaire au cours d'une artériographie cérébrale.

Les deux patients ayant une HSA d'origine traumatique ont présenté respectivement un hématome sous-dural fronto-pariétal nécessitant une évacuation chirurgicale en urgence et une embarrure cérébrale avec contusion cérébrale temporale gauche dans le deuxième cas.

1.2.4. Complications neurologiques

Dans 54,5% des cas (6 patients) une hydrocéphalie est survenue avec nécessité de pose d'une dérivation ventriculaire externe (DVE) en urgence dans 83 % des cas.

La mesure de la pression intracrânienne n'a pu être notée que pour un patient. La valeur de la PIC était alors à 35 millimètres de mercure.

Un vasospasme est survenu dans un tiers des cas.

Trois patients ont développé une ischémie cérébrale soit 27% des patients.

1.2.5. Apport de l'imagerie cérébrale au diagnostic de syndrome de Terson

Rétrospectivement, parmi les 18 yeux, le scanner mettait en évidence une hémorragie vitréenne ou prémaculaire sous forme d'une hyperdensité spontanée dans 7 yeux soit 38,8% des cas.

2. DONNEES DE L'EXAMEN OPHTALMOLOGIQUE INITIALE

2.1. Délai du diagnostic ophtalmologique

Le délai nécessaire au diagnostic de l'hémorragie oculaire a été en moyenne de 46 jours (4 à 135 jours).

Il n'a pas été possible de déterminer avec certitude le délai de survenue de l'hémorragie oculaire puisque l'examen ophtalmologique n'a pas été systématique lors de la prise en charge de l'HSA. Aucune plainte fonctionnelle initiale n'a pu être notée car les patients étaient soit dans le coma, soit victimes d'aphasie. Deux patients ont bénéficié d'un diagnostic ophtalmologique précoce soit 2 et 4 jours après l'atteinte neurologique. L'examen ophtalmologique avait alors été réalisé suite à une plainte fonctionnelle des patients. Il s'agissait d'HSA peu sévères (grade de WFNS inférieur à 3).

2.2. Acuité visuelle initiale

Pour le patient 7, il n'a pas été possible de déterminer l'acuité visuelle pré-opératoire en raison d'un mutisme akinétique. Le fond d'œil n'étant pas accessible en raison d'une hémorragie du vitré dense bilatérale, pour l'étude statistique nous l'avons noté à logMAR 2 soit limitée à un compte des doigts aux deux yeux.

L'acuité visuelle initiale pré-opératoire était de 2,08 logMAR en moyenne (VBLM à 1/10^{ème}). Parmi les 11 patients opérés, 8 présentait un état de cécité légale par atteinte binoculaire :

- 9 yeux ont présenté une acuité visuelle limitée à un « compte des doigts » soit logMAR à 2.

- 8 yeux ont présenté une acuité visuelle limitée à « voit bouger la main » soit logMAR à 2,3.
- 1 œil présentait une acuité visuelle à 1/10^{ème} soit logMAR à 1.

Dans les trois cas d'atteinte monoculaire, l'acuité visuelle de l'œil adelphe était de logMAR 0 soit 10/10^{ème}.

2.3. Types d'hémorragies

Tous les patients opérés présentaient une hémorragie vitrénne dense ne permettant pas l'examen du pôle postérieur ou de la rétine périphérique.

2.4. Statut cristallinien

Parmi les patients inclus, 1 seul présentait un début de cataracte cortico-nucléaire sur un œil avant la chirurgie. Il s'agissait d'un patient de 69 ans qui a bénéficié d'une intervention en deux temps.

2.5. Echographie oculaire préopératoire

Une échographie oculaire a été réalisée dans tous les cas. L'examen retrouvait une hémorragie intravitrénne dense, aucun hématome prémaculaire n'a pu être diagnostiqué. Aucun décollement de rétine préopératoire n'était mis en évidence.

2.6. Durée de suivi

Le suivi a été en moyenne de 26,3 mois (3 semaines à 80 mois). Un patient est décédé un mois après la chirurgie suite à des complications broncho-pulmonaires.

3. DELAI DE PRISE EN CHARGE CHIRURGICALE

La chirurgie a été réalisée en moyenne 36 jours (6 à 163 jours) après le diagnostic de syndrome de Terson.

Le délai moyen séparant la réalisation de la vitrectomie de la survenue de l'hémorragie sous-arachnoïdienne était de 2,8 mois (15 jours à 10 mois).

Dans les cas d'atteinte unilatérale, le délai moyen de la chirurgie était de 3 mois (27 jours à 4,5 mois) après l'HSA.

Dans les cas d'atteinte bilatérale, le premier œil était opéré en moyenne 2,2 mois (12 jours à 5,8 mois) après l'HSA et le deuxième œil en moyenne à 3,3 mois (27 jours à 9,9 mois).

4. TECHNIQUE CHIRURGICALE

La vitrectomie a été réalisée sous anesthésie locorégionale péribulbaire dans 12 cas et sous anesthésie générale pour 6 interventions.

Tous les patients ont été opérés par vitrectomie postérieure selon une voie d'abord 20 Gauge transconjonctivale dans 6 cas et 12 cas une suture de sclérotomie a été nécessaire. L'instrumentation en 23 Gauge n'était alors pas encore à notre disposition.

L'ablation de la MLI a été effectuée pour 11 yeux : pour 2 yeux en raison d'une MER rétractile, dans 6 cas pour permettre l'évacuation d'un hématome sous la membrane et nettoyer des résidus pigmentés dans 3 cas.

5. RESULTATS DE LA CHIRURGIE

5.1. Fonctionnel

Les meilleures acuités visuelles finales ont été retenues pour l'analyse. L'acuité visuelle pré-opératoire moyenne était de 1,97 logMAR en moyenne (VBLM à 1/10^{ème}). La meilleure acuité visuelle post-opératoire obtenue était en moyenne de 0,09 logMAR (1/10^{ème} à 10/10^{ème}). L'acuité visuelle était supérieure ou égale à 7/10^{ème} dans 89% des cas soit 16 yeux. La meilleure acuité visuelle finale était limitée à 1/10^{ème} dans 1 cas et mesurée à 6/10^{ème} dans le deuxième cas.

Le délai d'obtention de la meilleure acuité visuelle était en moyenne de 2,48 mois (0,5 à 10 mois). Le délai d'atteinte de celle-ci était \leq à 1 mois dans 61% des cas et \leq à deux mois dans 83,3% des cas. L'acuité visuelle finale n'a pu être déterminée qu'au-delà de 10 mois pour un patient opérés des deux yeux en raison d'une aphasia transitoire.

Afin d'évaluer le retentissement du délai chirurgical sur le résultat fonctionnel, deux groupes ont été déterminés. Un groupe 1 correspondait à 10 yeux opérés avant trois mois et le groupe 2 à 8 yeux opérés après trois mois.

La période de 3 mois correspondait au délai entre la prise en charge neurologique initiale et la chirurgie oculaire. Dans le groupe 1, la chirurgie est réalisée en moyenne 1,4 mois (12 jours à 2,7 mois) après l'hémorragie sous-arachnoïdienne contre 4,5 mois (3,2 mois à 10 mois) en moyenne pour le groupe 2. Dans le groupe 1, la meilleure acuité visuelle finale était en moyenne de 0,01 logMAR (8/10^{ème} à 10/10^{ème}) contre 0,21 logMAR (1/10^{ème} à 10/10^{ème}) pour le groupe 2 avec une différence statistiquement significative ($p < 0,05$).

5.2. Anatomique

5.2.1. Données per-opératoires

Les hémorragies étaient intra-vitréennes dans 100% des cas. Un hématome maculaire sous la MLI était associé dans un tiers des cas. La MLI a alors été disséquée (6 yeux) sans difficulté dans les limites de l'hématome. Un anneau pigmenté péri-maculaire était visible dans un cas, après l'ablation de l'hématome sous-membranaire (Figure 43).

Dans 2 cas, la vitrectomie a révélée des résidus pigmentés hémorragiques sous la MLI. Celle-ci était alors disséquée et les résidus hémorragiques aspirés par une canule.

En l'absence de DPV (67% des cas), l'ablation de la hyaloïde postérieure n'a pas posé de difficulté chirurgicale.

L'ablation d'une MER formant des plis maculaires a été nécessaire dans 5 yeux. La MLI était alors toujours disséquée. Notamment dans 2 yeux, la MER recouvrait un hématome maculaire. Un début de PVR temporale associé à une MER a été mis en évidence dans un cas (Figure 44).

L'examen de la périphérie rétinienne a montré des lésions rétiniennes traitées par rétinopexie dans 5 yeux soit 28% des cas. Les lésions étaient :

- dans 3 cas, une touffe rétinienne inférieure (2 cas) ou supérieure (1 cas)
- dans 1 cas, du givre focal inférieur
- dans 1 cas, une déchirure inférieure sans décollement de rétine traité par cryopexie, indentation épisclérale et tamponnement interne par du gaz.

Aucun trou maculaire ou décollement de rétine n'ont été mis en évidence au cours de la chirurgie.

5.2.2. Données du suivi post-opératoire

Précoces (< 1 mois)

La vitrectomie était complète et la cavité vitrénne claire dans tous les cas (Figure 45).

Un patient a présenté une hypertonie post-opératoire résolutive après trois séances de trabéculo-rétraction au laser argon. Aucune conséquence sur l'acuité visuelle ou de neuropathie optique séquellaire n'ont été constaté dans ce cas, au cours du suivi.

Un patient a présenté un décollement de rétine périphérique sur une déchirure localisée à 3 heures sur la rétine nécessitant une reprise chirurgicale dans les 15 jours. L'acuité visuelle post-opératoire finale de 10/10^{ème} Parinaud 2 était obtenue moins de 3 mois après la première intervention.

Complications tardives

a) Cataracte

Un seul patient, âgé de 69 ans, présentait une cataracte avant la chirurgie. Dans 50% des yeux opérés, une opacification du cristallin a été notée au cours du suivi post-opératoire avec un délai moyen de survenue de 6,7 mois (1 mois à 15 mois).

Un patient a bénéficié d'un tamponnement interne par gaz lors de la vitrectomie. Un second patient a été réopéré pour la prise en charge d'un décollement de rétine secondaire; un tamponnement interne par gaz a alors été nécessaire. Seuls ces deux patients ont développé une cataracte au cours des 3 premiers mois (respectivement 1 mois et 2 mois).

La patiente âgée de 52 ans, présentant une neuropathie optique séquellaire, a présenté une cataracte sur l'œil opéré après 5 mois de suivi contre 8 mois pour l'œil controlatéral, récusé pour la chirurgie.

b) Membrane épirétinienne

Une MER a concerné deux yeux opérés de 2 patients, âgés de 54 et 69 ans. Elle était non symptomatique pour le premier patient et responsable d'un œdème maculaire dans le second cas (Figure 46 et Figure 47).

c) Atrophie maculaire

Une dégénérescence de l'épithélium pigmentaire a été mise en évidence dans un cas (Figure 48 et Figure 49).

L'examen maculaire par OCT a révélé une altération de la couche des photorécepteurs pour 5 patients. Il s'agissait des patients dont l'acuité visuelle post-opératoire était la plus basse. Parmi eux, un patient a conservé une acuité visuelle normale à 10/10^{ème}.

d) Atrophie optique

Nous avons constaté la survenue d'une atrophie optique dans un seul cas. L'atteinte était alors bilatérale. Le premier œil opéré est passé d'une acuité visuelle de 2,3 logMAR à 1 log MAR soit une acuité limitée à 1/10^{ème}. La réalisation de potentiels évoqués visuels post-opératoires a montré une diminution de l'amplitude ainsi qu'un retard de latence des ondes P100, confirmant la neuropathie optique séquellaire bilatérale. L'hémorragie intravitréenne de l'œil adelphe s'est résorbée en 7 mois. L'examen du fond d'œil permettait de voir une maculopathie atrophique séquellaire et l'existence d'une pâleur papillaire bilatérale. Ces lésions séquellaires maculaires et des voies optiques expliquent probablement l'absence de récupération visuelle. (Figure 50).

Patient	Age	Sexe	Oeil	Etiologies	Types HM.	Délai diagnostic (j)	AV initiale	Délai chirurgie après HSA (m)	Délai chirurgie après diagnostic (j)	AV finale (d)	Délai AV finale (m)	Suivi (m)
1	54	M	OG	HSD G	HV	47	CLD	3,40	55	1	2	80
2	46	F	OD	Ra ACA	HV	4	CLD	0,53	12	1	1	40
			OG		HV		CLD					
3	52	F	OG	Ra ACI G	HV	63	VBLM	4,53	73	0,1	1	63
4	69	M	OD	TC contusif G	HV	58	0,1	3,10	35	0,7	2	46
			OG		HV		VBLM					
5	30	M	OD	Ra ACA	HV-DS	59	CLD	3,17	36	0,6	1	40
			OG		HV-DS		CLD					
6	24	M	OG	Ra ACA	HV-DS	20	CLD	0,87	6	0,8	0,7	1
7	57	M	OD	Ra T bas	HV	135	CLD	5,77	38	1	10	12
			OG		HV		CLD					
8	53	M	OD	Ra A vert D	HV	27	VBLM	1,23	10	1	0,5	10
			OG		HV		VBLM					
9	35	F	OD	Ra ACP G	HV-DS	35	VBLM	2,37	36	1	1	9
			OG		HV-DS		VBLM					
10	46	F	OD	Ra ACA	HV	2	CLD	0,40	10	1	1	5
			OG		HV-DS		VBLM					
11	56	F	OD	Ra A syl D	HV	58	VBLM	3,23	39	0,7	2	6
3	52	F	OD	Ra ACI G	HV	63	VBLM			0,1	2	63

Tableau 5. Données récapitulatives des principaux résultats

j : jours, **m** : mois, **d** : décimale

Etiologies :

HSD G : hématome sous-dural gauche

Ra ACA : rupture d'anévrisme de l'artère communicante antérieure

Ra ACI G : rupture d'anévrisme de l'artère carotide interne gauche

TC contusif G : traumatisme crânien contusif gauche

Ra T bas : rupture d'anévrisme du tronc basilaire

Ra A vert D : rupture d'anévrisme de l'artère vertébrale droite

Ra ACP G : rupture d'anévrisme de l'artère communicante postérieure gauche

Ra A syl D : rupture d'anévrisme de l'artère sylvienne droite

Types HM. : Types d'hémorragies oculaires

HV : hémorragie du vitré

HV-DS : hémorragie du vitré et « Dome-Shaped » hémorragie

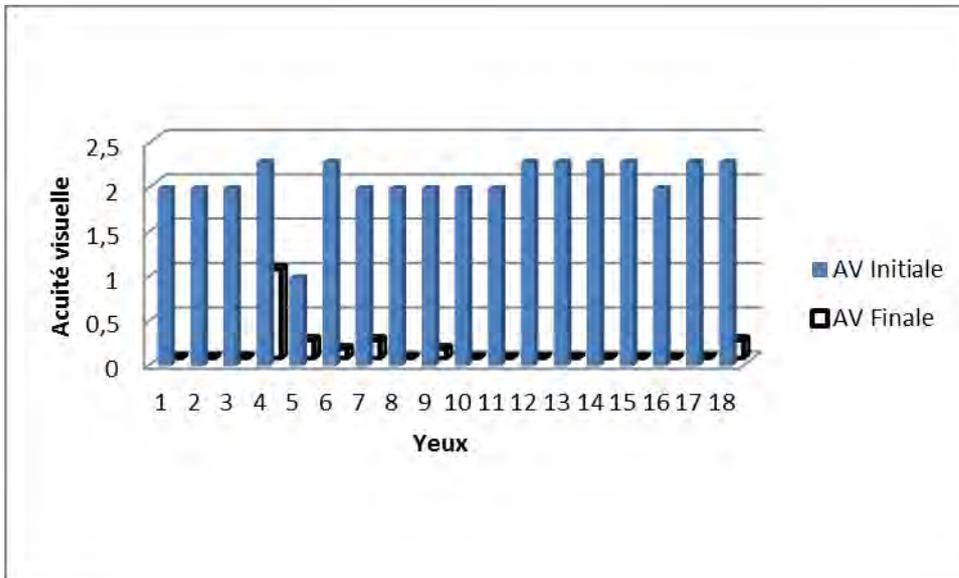


Figure 38. Comparatif des acuités visuelles en pré et post-opératoire

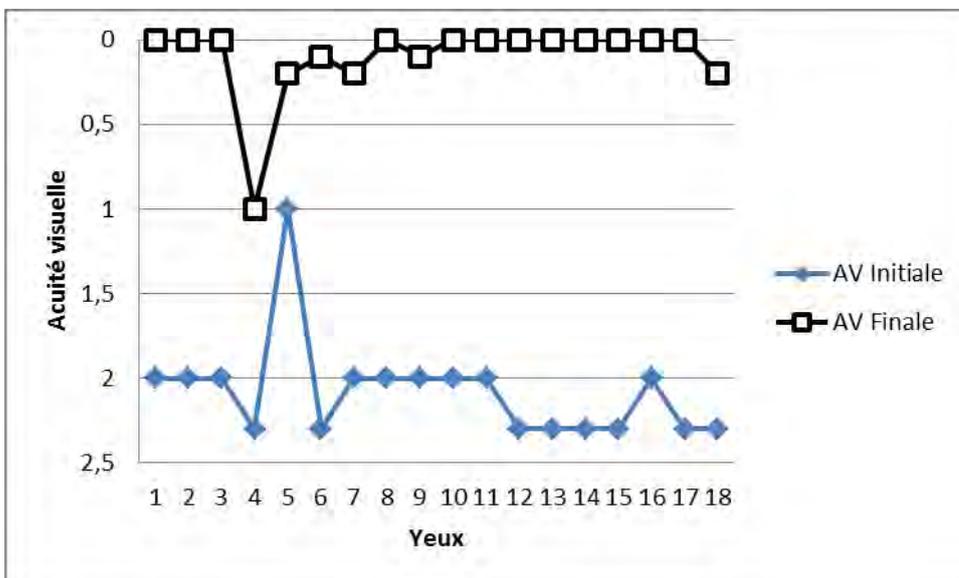


Figure 39. Evolution de l'acuité visuelle en pré et post-opératoire

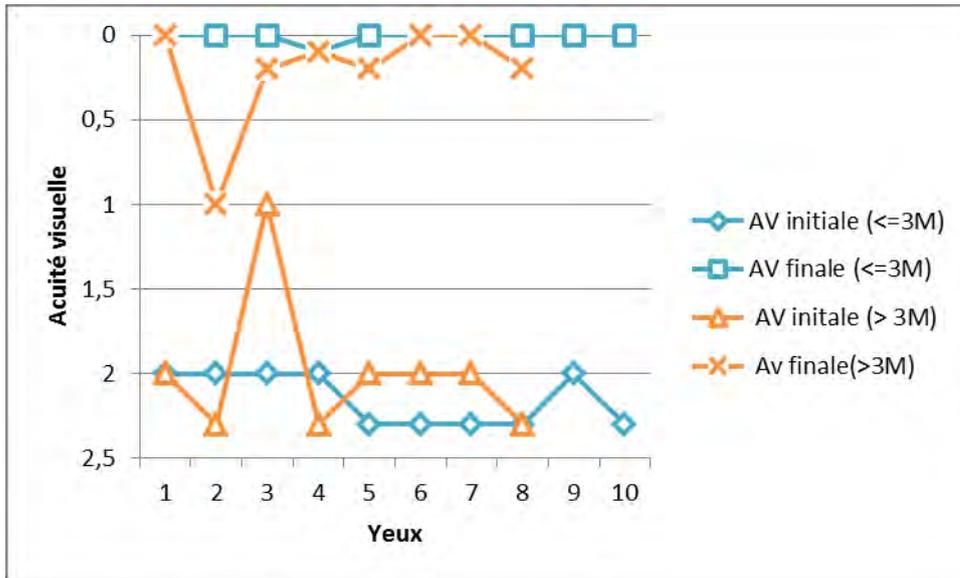


Figure 40. Evolution de l'acuité visuelle des groupes 1 et 2

Patient	Oeil	MER	Délai MER (m)	Cataracte	Délai cataracte (m)	Lésions rétín.	DR	Atrophie Mac.	Atrophie NO	Autres
1	OG	+	7	CCN	6					HTO po
2	OD			CCN	15					
	OG			CCN	10					
3	OG		0	CCN	5			+	+	
4	OD	+	14	CCN	0					
	OG			CCN	11					
5	OD	+	0					+		POM IV
	OG	+	0							
6	OG					+				cercle pig.
7	OD			CSCP+CCN	1	+		+		
	OG			CSCP	7	+				
8	OD	+	0			+				
	OG	+	0	CSCP	2	+	+			
9	OD									POM III
	OG									
10	OD									
	OG									
11	OD			CSCP+CCN	4			+		
3	OD			CCN	8			+	+	

Tableau 6. Complications au cours du suivi

MER : membrane épitréiniennne

CCN : cataracte cortico-nucléaire

CSCP : cataracte sous capsulaire postérieure

Lésions rétín. : lésions rétiniennes

DR : décollement de rétine

Atrophie Mac. : atrophie maculaire

NO : nerf optique

HTO : hypertonie oculaire

POM IV, III : paralysie oculomotrice 4^e et 3^eme paire crânienne

Cercle pig. : cercle pigmenté maculaire

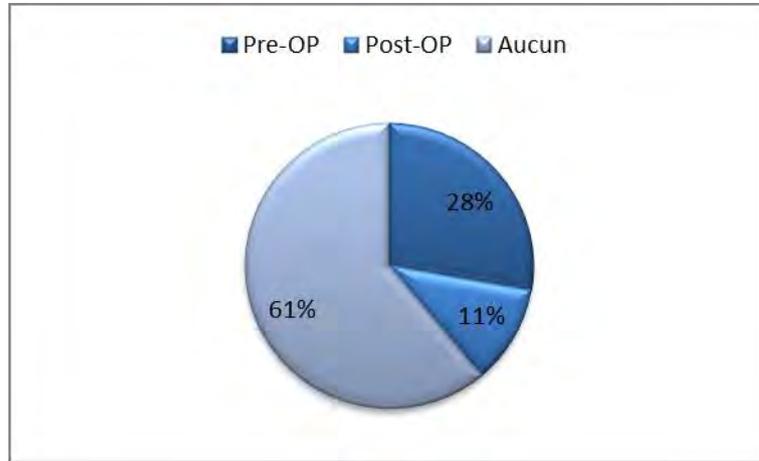


Figure 41. Diagnostic de membrane épitréiniennne

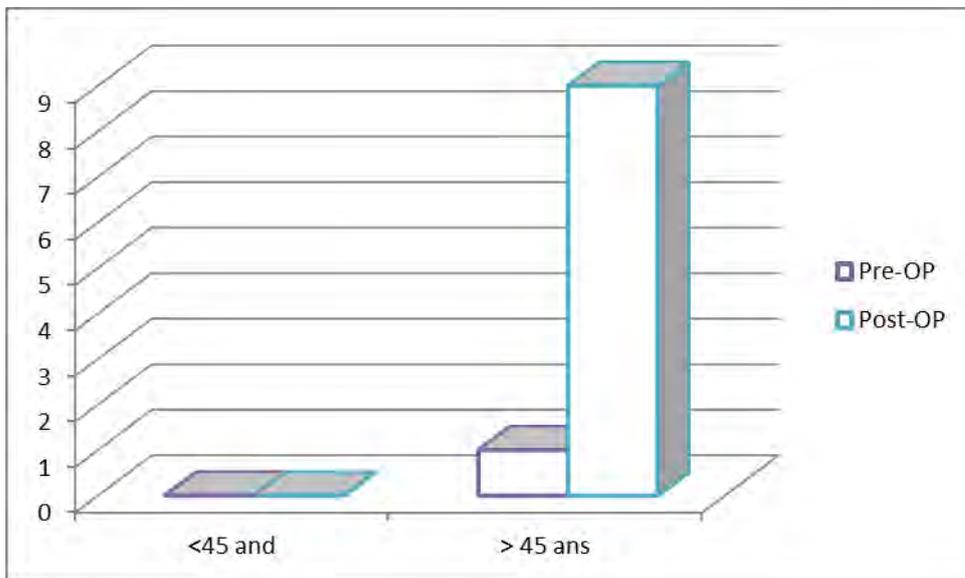


Figure 42. Diagnostic de cataracte

Patients	Délai diag. (j)	Grade WFNS	Grade HIH	Grade Fisher	Complications Neurologiques	DVE	PIC	HIO au Scanner initial	VSP	HDC	IC
1	47	5	5	2	HM front-pariet G	-	-	-	-	+	-
2	4	2	1	2		-	-	-	+		-
3	63	5	4	4	HM pariet-temp G	+	-	+	-	+	+
4	58	2	1	?		-	-	-	-	-	-
5	59	5	3	4		+	-	+	+	+	-
6	20	5	5	4		-	-	+	+	-	-
7	135	5	5	4		+	-	-	+	+	+
8	27	5	5	4		+	35	+	-	+	-
9	35	1	2	4		-	-	-	-	-	-
10	2	1	2	3		-	-	+	-	-	-
11	43	5	5	4	HM sylvien G	+	-	-	-	+	+

Tableau 7. Complications neurologiques

HM front-pariet G : hématome fronto-pariétal gauche

HM pariet-temp G : hématome pariéto-temporal gauche

HM sylvien G : hématome sylvien gauche

DVE : dérivation ventriculaire externe

PIC : pression intra-crânienne

HIO : hémorragie intraoculaire

VSP : vasospasme

HDC : hydrocéphalie

IC : ischémie cérébrale

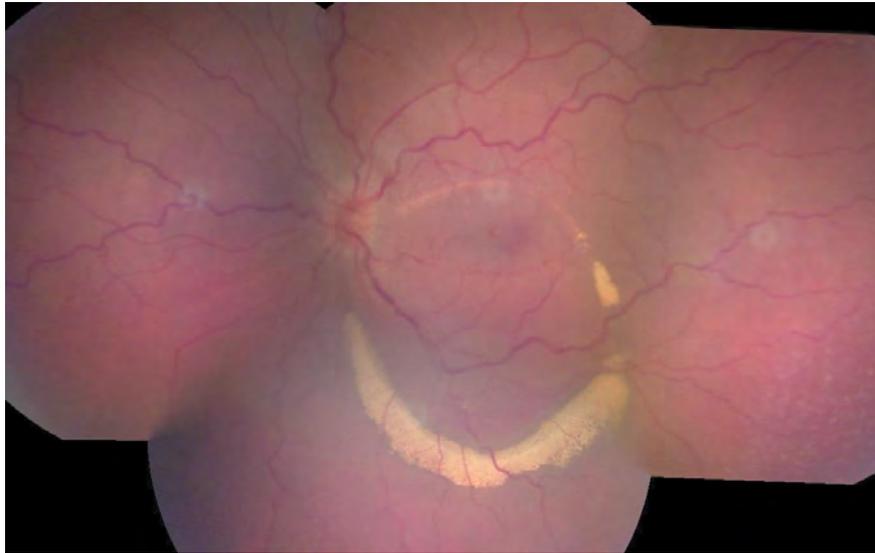


Figure 43. Cliché couleur post-opératoire. Anneau périmaculaire pigmenté (reliquat de l'hématome situé sous la membrane limitante interne).

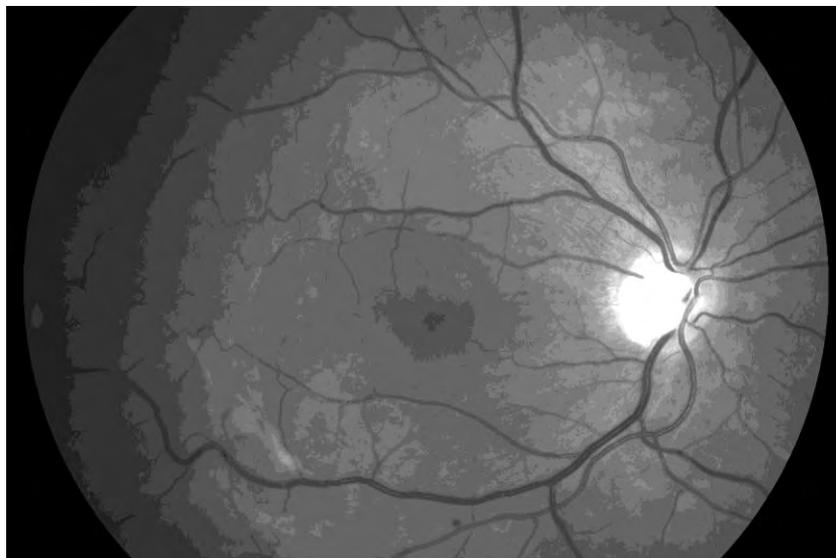


Figure 44. Cliché monochromatique post-opératoire. Séquelles de PVR temporale après ablation de la MLI



Figure 45. Cliché couleur post-opératoire. Visualisation du fond d'œil après vitrectomie.

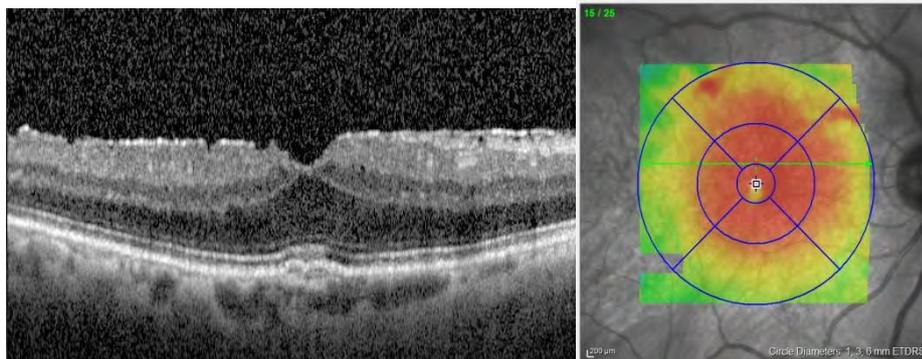


Figure 46. OCT maculaire Spectral Domain

Membrane épirétinienne de l'œil droit associé à un œdème maculaire diffus (épaisseur centrale de 435 microns. Ci-dessous aspect maculaire de l'œil adelphe).

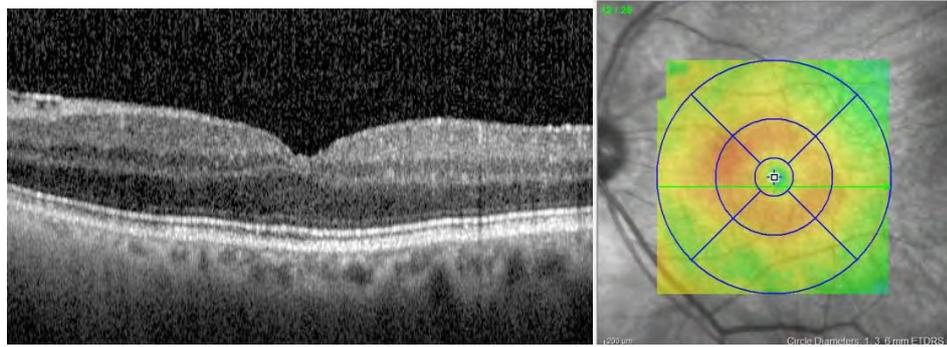


Figure 47. OCT de l'œil adelphe. Profil maculaire normal.

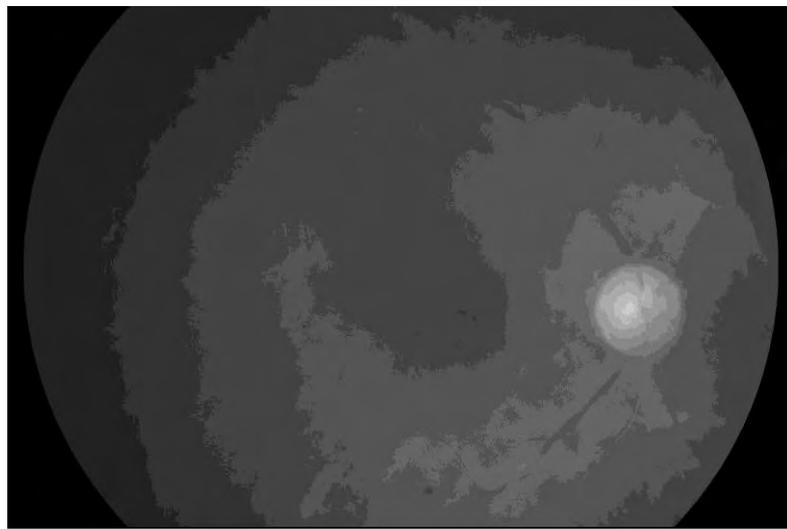


Figure 48. Cliché monochromatique

Atrophie de l'épithélium pigmentaire de l'œil droit (OCT maculaire ci-dessous).

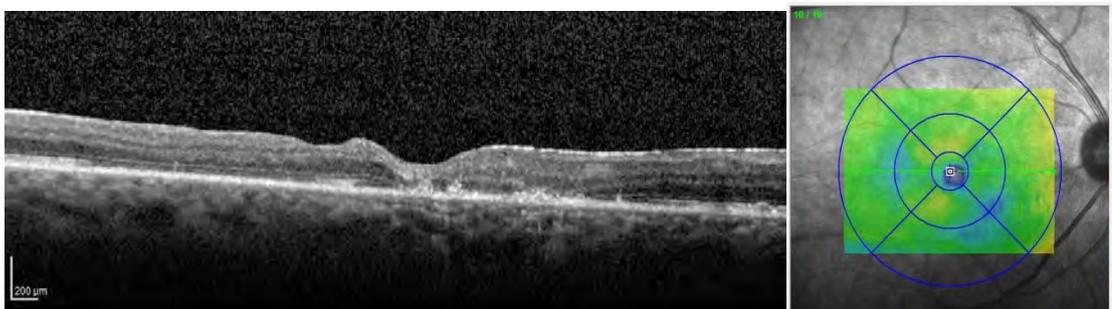


Figure 49. Coupe maculaire par OCT Spectral Domain

Atrophie centrale avec épaisseur mesurée à 213 microns

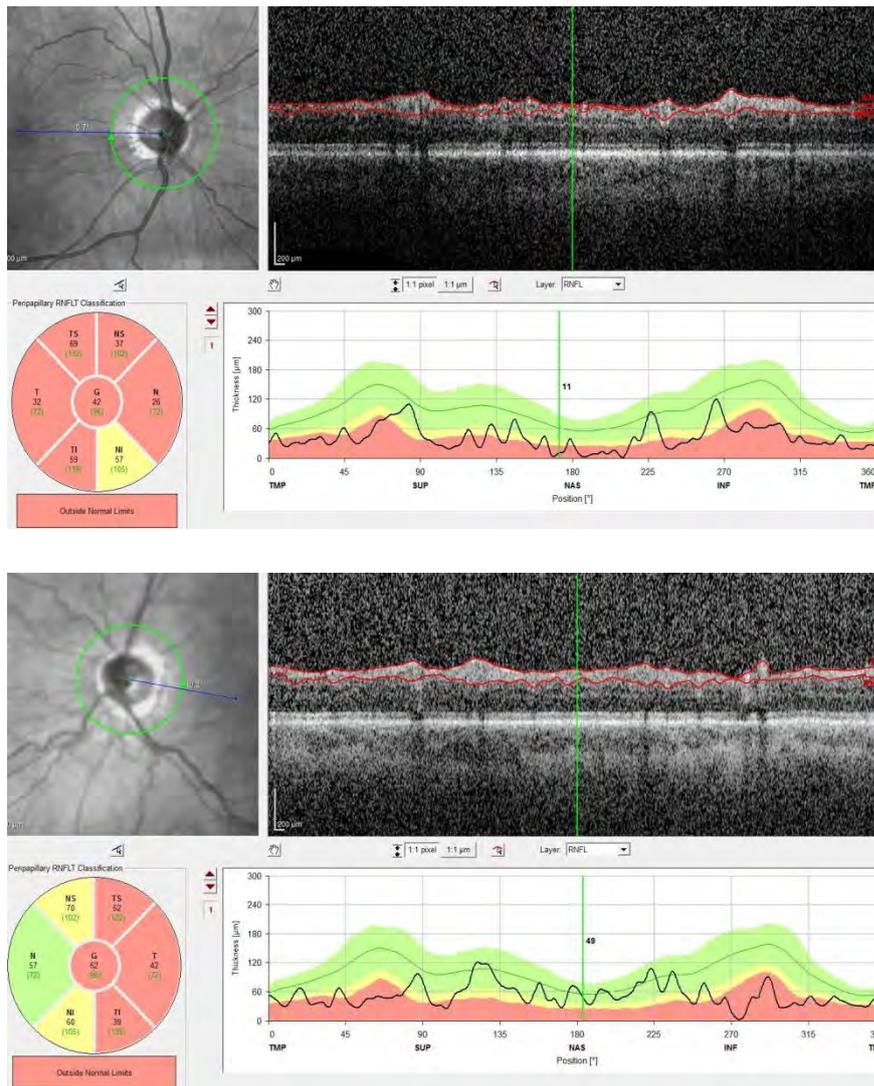


Figure 50. OCT papillaire de l'œil droit puis gauche

Atrophie optique séquellaire diffuse OD, prédominante en temporale OG.



Figure 51. Patient 8. Scanner cérébral sans injection au 1^{er} jour de l'hospitalisation : Hémorragie intravitréenne de l'œil droit visible sous forme d'hyperdensité en temporal du nerf optique (flèche orange).

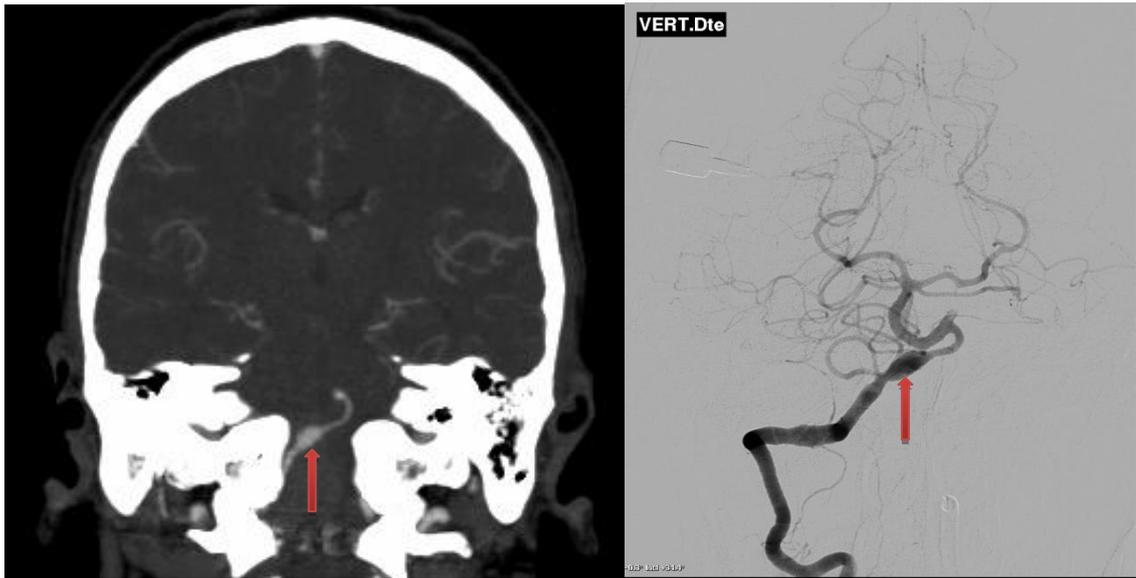


Figure 52. Patient 8. Angioscanner cérébral et artériographie cérébrale : anévrisme de l'artère vertébrale droite (flèches rouges).



Figure 53. Patiente 11. Scanner cérébral montrant un hématome intra-cérébral temporal droit compliquant une rupture d'anévrisme de l'artère sylvienne droite

(Déviation ventriculaire droite ayant nécessité une craniectomie de décompression en urgence avec exclusion de l'anévrisme)

PARTIE 4 : DISCUSSION

1. CARACTERISTIQUES DU SYNDROME DE TERSON

1.1. Physiopathologie

Le syndrome de Terson a été défini par l'association d'une hémorragie méningée et d'une hémorragie oculaire. Le mécanisme physiopathologique à l'origine de la survenue de l'hémorragie oculaire reste imprécis, mais l'implication de la pression intracrânienne est indéniable. Envisagée par Castren [28] comme mécanisme initiateur de l'hémorragie oculaire, Medele et al. [30] avaient tenté de montrer son implication dans une étude sur 22 patients. On retrouvait bien une élévation de la PIC supérieure à 26 mmHg pour 10 patients. Ils supposaient alors que l'élévation initiale et brutale de la pression intra-crânienne serait le facteur responsable de l'hémorragie oculaire indépendamment de la cause de l'hémorragie cérébrale. Cette théorie est confortée par les cas décrits où le syndrome de Terson était soit précédé d'une hémorragie sous-arachnoïdienne, soit faire suite à une injection épidurale de solution saline [31,32].

Nous n'avons pas pu montrer dans notre étude, l'implication de la PIC car sa mesure n'a pas été systématique ou n'a pas été notée. Toutefois, 50% des patients ont bénéficié d'une dérivation ventriculaire externe et 60% présentait une hydrocéphalie.

Il serait donc intéressant de mener une étude prospective permettant d'identifier le rôle exacte de l'élévation de la pression intra-crânienne dans la survenue du syndrome de Terson.

L'hémorragie sous-arachnoïdienne ne semble pas indispensable à la survenue d'une hémorragie oculaire et une meilleure compréhension de la physiopathologie permettra probablement d'étendre le cadre nosologique et ainsi d'introduire dans la définition la notion d'hyperpression intra-crânienne brutale. Soit l'anatomie de la gaine du nerf optique, soit la capacité de déformation de ses espaces lors d'une augmentation brutale de la pression dans les espaces sous-arachnoïdiens, pourrait expliquer que

seuls certains patients présentent des hémorragies oculaires. On peut ainsi supposer qu'à élévation de pression égale, une déformabilité plus importante de la gaine conduirait à un moindre retentissement sur la portion juxta-laminaire du nerf optique et limiterait donc la compression mécanique sur les anastomoses chorio-rétiniennes.

1.2. Délai de survenue de l'hémorragie oculaire

Le délai d'apparition des hémorragies oculaires n'a pas pu être déterminé dans notre série. En effet, l'examen ophtalmologique n'a pas été réalisé de façon systématique car les patients présentaient un coma ou une aphasie. Aucune plainte fonctionnelle visuelle n'était notée précocement hormis pour deux patients. Dans ces deux cas, le diagnostic ophtalmologique était fait lors de la première semaine d'hospitalisation et il s'agissait d'HSA de sévérité minime à modérée.

Par ailleurs, les études prospectives sur le sujet ont permis de montrer que le diagnostic était toujours fait durant la première semaine [38,39,56]. La survenue tardive d'hémorragies intra-vitréennes était possible après 12 jours, mais à l'examen initial du fond d'œil, on notait la présence d'hémorragies pré-rétiniennes [46].

Si l'augmentation rapide et brutale de la pression intra-crânienne est à l'origine du syndrome de Terson, on peut alors penser que les hémorragies oculaires surviennent durant les premières heures de l'évènement neurologique.

1.3. Sexe et âge

Bien que plus fréquemment décrit chez la femme du fait de l'étiologie anévrysmale, à l'instar des autres séries, nous n'avons pas retrouvé de prédominance féminine. Ceci s'explique par un biais lié au faible effectif de notre série. La cause traumatique concernait un homme. L'âge moyen de notre population était de 47,4 ans, ce qui est comparable aux données de la littérature.

1.4. Localisation préférentielle des anévrysmes

La localisation plus fréquente des anévrysmes sur le territoire antérieur du polygone de Willis est confirmée dans notre étude. Cette prédominance est en rapport direct avec la localisation anévrysmale dans la population générale. Par ailleurs, nous n'avons pas pu mettre en relation la localisation de l'anévrysmes ou de l'hématome cérébral avec la latéralité des hémorragies oculaires puisque dans 72% des cas de notre série, l'atteinte oculaire était bilatérale.

1.5. Incidence du syndrome de Terson

Alors que le syndrome de Terson était peu décrit avant 1962, son incidence semble plus importante. Ceci est confirmé par les études prospectives où l'incidence des hémorragies oculaires est estimée entre 17 à 29% des cas. En fait, cela s'explique par l'élargissement du cadre nosologique où on ne considère plus seulement l'hémorragie intra-vitréenne, mais tous les types d'hémorragies oculaires qui peuvent s'associer à l'HSA. L'hémorragie intra-vitréenne n'est ainsi présente que dans 4 à 8 % des cas lorsque le fond d'œil est réalisé de manière systématique. Par ailleurs, l'amélioration de la prise en charge neurologique des patients et donc la baisse du taux de mortalité des patients présentant une HSA sévère, fait que le syndrome de Terson est plus fréquemment diagnostiqué.

L'étiologie traumatique du syndrome de Terson semble plus rarement décrite chez l'adulte. Aucune étude prospective n'a été menée pour en déterminer l'incidence exacte et les données de la littérature reposent sur la description de quelques cas. Il serait intéressant de mener une étude prospective pour déterminer l'incidence du syndrome de Terson dans les cas de traumatismes crâniens de l'adulte, d'autant plus qu'une notion d'hyperpression intra-crânienne est souvent associée, notamment en cas d'hématome cérébral.

L'incidence des hématomes maculaires, associés ou non à une hémorragie intravitréenne n'est pas connue. Seul Kuhn en avait fait la description dans une série de cas concernant les données de la vitrectomie et rapportait alors 39% d'hématomes maculaires [40]. Le plus souvent, ces données sont per-opératoire car une hémorragie

du vitré dense empêche la visualisation du pôle postérieur. Seule l'échographie oculaire en mode B permettrait alors de documenter la présence d'un hématome maculaire. Nous avons pu noter dans notre étude que 6 yeux avaient une hémorragie dites « dome-shaped », associée à une hémorragie du vitré. Aucun hématome maculaire n'a pu être mis en évidence lors de l'examen par échographie oculaire. Il s'agit le plus souvent d'hématome dit « plan », ils sont alors difficilement visibles car peu échogène. Un hématome maculaire peut ainsi être ignoré lors de la surveillance ophtalmologique par échographie. Pour 4 yeux de notre série, l'hématome maculaire était persistant après 35 et 59 jours d'hospitalisation, date à laquelle a été réalisée la vitrectomie. La réalisation d'une vitrectomie dans les cas d'hémorragies vitréennes persistantes, ne permettant pas la visualisation du pôle postérieur, peut alors être justifiée. En effet, la méconnaissance d'un hématome maculaire, dont la résorption peut être tardive, pourrait conduire à des séquelles maculaires par hémosidérose.

1.6. Dépistage ophtalmologique du syndrome de Terson

Plus l'état neurologique est grave et plus le risque de survenue d'hémorragies oculaires est grand. Tout comme décrit dans la littérature, 63% de nos patients avaient un grade WFNS à 5 ou un stade de Fisher à 4. En accord avec l'étude de Frizzell et al. [41], nous retrouvons une notion de coma pour plus de 50% de nos patients. Le syndrome de Terson est donc plus fréquent chez les patients dont l'état neurologique est grave.

Toutefois, ceci n'en fait pas un critère assez sensible pour réaliser un dépistage systématique. Le syndrome de Terson a ainsi été décrit pour des HSA de gravité minimale à modérée. Parmi les 11 patients de notre étude, 4 patients avaient un grade WFNS inférieur à 3, mais présentaient des hémorragies intravitréennes bilatérales.

Si l'état neurologique initial n'est pas un critère de dépistage suffisamment sensible pour proposer la réalisation d'un fond d'œil, la recherche d'hémorragies oculaires au scanner cérébral pourrait être un argument supplémentaire pour dépister plus précocement les hémorragies oculaires. Dans plus de 45 % des cas de notre série, l'étude rétrospective des images de scanner cérébral permettait le diagnostic d'hémorragie oculaire lors de la prise en charge neurologique initiale. Pour une

patiente, en état d'aphasie, le diagnostic ophtalmologique a pourtant été tardif, plus de 2 mois, après la prise en charge hospitalière alors que l'imagerie cérébrale mettait en évidence des hémorragies oculaires. Bien qu'introduit par Swallow et al. [82], l'apport de l'imagerie cérébrale et notamment du scanner haute résolution dans le diagnostic positif du syndrome de Terson doit être évalué dans le cadre d'études à grande échelle.

La gravité de l'état neurologique comme argument au dépistage systématique étant peu sensible, couplée à l'examen attentif des images du scanner par le radiologue, cela permettrait d'augmenter la sensibilité des critères de sélection des patients qui pourraient bénéficier d'un examen du fond d'œil.

Il nous semble ainsi qu'afin de limiter les diagnostics tardifs et le retard de prise en charge ophtalmologique, un examen ophtalmologique systématique devrait être proposé à tous les patients dans l'impossibilité de manifester une plainte fonctionnelle ophtalmologique (coma, aphasie séquellaire). Si la dilatation pupillaire n'est parfois pas autorisée, frein à la surveillance neurologique, la réalisation de photographies du fond d'œil à l'aide d'un retinographe portatif non mydriatique permettrait de rechercher des hémorragies oculaires. Un examen par rétinographie pourrait être réalisée, au lit du patient, quel que soit son état clinique neurologique, dès les premiers jours d'hospitalisation.

1.7. Syndrome de Terson et surmortalité

Nombreux auteurs ont montré que la présence d'un syndrome de Terson était associée à une mortalité allant de 30 à 90 % des cas contre 2 à 20 % des cas en l'absence d'hémorragie oculaire [39,48,56]. Documenter précocement un syndrome de Terson permettrait d'identifier les patients à risque de surmortalité nécessitant alors une vigilance médicale accrue.

2. LA VITRECTOMIE POSTERIEURE

2.1. Résultats fonctionnels

La vitrectomie postérieure effectuée sur 18 yeux a permis une amélioration de l'acuité visuelle dans tous les cas. L'acuité visuelle était supérieure à 7/10^{ième} dans 89% des cas.

Le délai moyen d'obtention de la meilleure acuité visuelle après la chirurgie était de 2,48 mois et inférieure à 1 mois dans 61% des cas.

Ces résultats sont comparables aux études de Gnanaraj [47] et Kuhn [40] qui retrouvaient une acuité visuelle finale supérieure à 6/10^{ième} dans 88 et 81% des cas.

Dans une étude de la littérature, Kuhn et al. [40] notaient que sur 157 yeux opérés par vitrectomie postérieure, seuls 4 yeux avaient une baisse de l'acuité visuelle. Le gain d'acuité visuelle concerne tous les patients de notre série. Une seule patiente présentait une acuité visuelle post-opératoire limitée à 1/10^{ième} en raison d'une atrophie optique. Après exclusion de cette patiente, l'acuité visuelle moyenne post-opératoire de notre série était de 9/10^{ième}.

Les résultats fonctionnels post-opératoire étaient donc tous très bons hormis dans un cas où la limitation de la récupération visuelle était en rapport avec une atteinte centrale neurologique par atrophie optique.

4.2. Délai pour la chirurgie

Afin de déterminer l'intérêt d'une chirurgie précoce, nous avons comparé deux groupes en fonction du délai de la chirurgie depuis l'évènement neurologique initial. Nous avons observé une acuité visuelle moyenne supérieure dans le groupe 1 formés par les patients opérés avant trois mois en comparaison au groupe 2 opérés en moyenne 4,5 mois après l'HSA. L'acuité visuelle était en moyenne de 0,01 logMAR

versus 0,21 logMAR pour le groupe 2. Cette différence était statistiquement significative.

De la même façon, Garweg [69] retrouvait une acuité visuelle finale meilleure si la chirurgie était effectuée avant trois mois (8/10^{ième} versus 6/10^{ième}). Une intervention précoce permettrait non seulement une récupération de la fonction visuelle dans les atteintes bilatérales mais aussi d'obtenir un gain d'acuité visuelle supérieur. De par ses conclusions, Kuhn, Gnanaraj et Garweg préconisent une chirurgie précoce dans les trois mois qui suivent l'atteinte neurologique [40,47,69].

Aucune attitude consensuelle n'existe concernant le délai d'intervention. Il est admis que dans les cas d'atteintes bilatérales et/ou chez l'enfant, la vitrectomie postérieure doit être réalisée rapidement, c'est-à-dire dans les trois premiers mois, voire à un mois chez l'enfant, ceci en raison du risque d'amblyopie séquellaire. Dans les cas d'atteinte unilatérale, le délai d'intervention est fonction du caractère de l'hémorragie : une hémorragie du vitré dense, sans signe de résorption à 3 mois devrait être un critère pour réaliser une vitrectomie postérieure.

Le délai moyen d'intervention dans notre étude était de 2,8 mois. Dans les cas d'atteinte bilatérale, le premier œil était opéré en moyenne à 2,2 mois et à 3 mois dans les cas d'atteinte unilatérale.

Bien que Clarkson [44] préconisait un délai de surveillance de 6 mois avant toute intervention dans les cas d'atteinte bilatérale, cela n'est plus admis actuellement. La nécessité d'une récupération fonctionnelle visuelle, indispensable à la bonne conduite d'une rééducation ultérieure, impose une intervention chirurgicale précoce. Ainsi Schultz [37] a montré que la vitrectomie permettait une récupération visuelle plus rapide que dans les cas d'abstention thérapeutique (7,5 mois en moyenne contre 9 mois). Dans les cas d'atteinte bilatérale, une chirurgie devrait être réalisée dès le premier mois afin de garantir aux patients la pleine participation au programme de rééducation et de limiter l'état d'anxiété généré par la cécité transitoire.

Dans les cas d'atteinte unilatérale de l'adulte, une chirurgie devra être envisagée en l'absence de résorption spontanée de l'hémorragie après trois mois d'évolution. Au-delà, le risque de survenue de complications augmente. Le risque de formation d'une

prolifération vitréo-rétinienne et d'une membrane épirétinienne est directement corrélé à la durée de l'hémorragie oculaire. Velikay et Ritland [57,85] préconisent ainsi une chirurgie précoce pour limiter le risque de PVR et de décollement de rétine. Plus la chirurgie est tardive, plus la difficulté du geste chirurgical augmente et limite alors les résultats fonctionnels. La découverte d'une PVR impose sa dissection peropératoire avec un risque accrue de déchiscences rétiniennes per-opératoire, de décollement de rétine. Pour le patient 5, la découverte d'une PVR temporal peropératoire laisse supposer qu'en l'absence d'une vitrectomie, un décollement de rétine tractionnel aurait pu survenir.

Cinq patients de notre série, soit plus de 27% des cas, présentaient une MER au moment de la chirurgie dont un patient dans un délai de moins de deux mois après la survenue de l'HSA.

De la même façon, le risque d'hématotoxicité rétinienne est corrélé à la durée de l'hémorragie oculaire. Nous avons pu mettre en évidence dans notre série, que le risque de séquelles rétiniennes par hématotoxicité augmentait avec le délai d'attente avant la chirurgie. Seuls les yeux opérés après trois mois ont développé un remaniement de l'épithélium pigmentaire maculaire. Le délai moyen de la chirurgie était alors de 4,17 mois. L'apport de l'oct maculaire est devenu indispensable à l'analyse d'éventuelles lésions rétiniennes séquellaires, souvent visible au fond d'œil sous forme d'atrophie ou de remaniement pigmentaire.

L'absence de récupération fonctionnelle post-opératoire impose une analyse du nerf optique par OCT afin de rechercher une atrophie papillaire. Une étude complémentaire par PEV pourra être réalisée. Seule une patiente de notre série a présenté une très faible amélioration de l'acuité visuelle (« VBLM » à $1/10^{\text{ième}}$) en rapport avec une atrophie optique confirmée par l'OCT papillaire. La persistance d'une hémorragie du vitré dense, controlatérale, empêchant la réalisation d'un examen par OCT, a nécessité un examen des potentiels évoqués visuels. La confirmation d'une atrophie optique sous-jacente nous a conduit à récuser la patiente pour une chirurgie par vitrectomie. Durant le suivi, l'acuité visuelle maximale de cet œil non opéré était alors de $1/10^{\text{ième}}$, obtenue après 2 mois d'évolution. La vitrectomie

n'a donc pas permis de gain d'acuité visuelle mais la meilleure acuité visuelle a été obtenue un mois après la chirurgie.

4.3. Les complications

La complication la plus fréquemment décrite en post-opératoire est l'apparition d'une MER. Dans notre série, seuls deux patients ont présenté une MER post-opératoire respectivement 7 mois et 14 mois après la chirurgie. Aucun de ces deux patients n'avait bénéficié d'un pelage de la MLI au cours de l'intervention. Aucune MER secondaire n'était observée pour les patients dont la MLI avait été ôtée durant la procédure chirurgicale. L'incidence était de 16% dans les études de Garweg et Gnanaraj mais la notion d'ablation de la MLI durant la chirurgie n'est pas précisée [47,69].

Bien connue comme complication de la vitrectomie postérieure, la cataracte n'est pas fréquente dans le syndrome de Terson car la chirurgie concerne le plus souvent des sujets « jeunes » de moins de 45 ans. Kuhn notait 12% de cataracte post opératoire mais, elles ne concernaient que des patients de plus de 60 ans [40]. Dans notre série, 9 patients ont présenté une cataracte secondaire à la vitrectomie, dans un délai moyen de 6,7 mois. Tous étaient âgés de plus de 45 ans. Tout comme les données de la littérature, la réalisation d'une vitrectomie postérieure dans le syndrome de Terson ne conduit pas à une augmentation du risque de cataracte du sujet « jeune ». Schultz constatait ainsi que l'incidence de la cataracte était identique, que les patients aient subi ou non une vitrectomie [37].

La découverte de déchiscences rétiniennes nécessitant un traitement per-opératoire était notée pour 5 patients dont un a présenté un décollement de rétine post-opératoire précoce, dans les 15 jours. Cette complication n'a eu aucune répercussion sur l'acuité visuelle finale qui était alors de 10/10^{ième} malgré la nécessité d'une reprise chirurgicale. Par ailleurs, la localisation périphérique des déchiscences traitées font qu'elles n'ont pas eu de conséquences sur le résultat fonctionnel final. La fréquence de ces lésions rétiniennes périphériques s'expliquent par les fortes adhérences vitréo-rétiniennes chez le sujet jeune. La réalisation d'un décollement postérieur du vitré par soulèvement de la membrane hyaloïde postérieure est une étape essentielle de la

vitrectomie, permettant une ablation complète du vitré et limitant ainsi la persistance de brides vitréo-rétiniennes, facteurs de risque de déhiscences secondaires.

Bien que décrit comme complication des hématomas maculaires, nous n'avons pas observé de trou maculaire per ou post-opératoire dans notre série.

4.4. Facteurs pronostics

Une récupération limitée de la fonction visuelle était en rapport soit avec une atrophie optique pour un cas, soit avec un remaniement de l'épithélium pigmentaire maculaire dans 2 cas. La présence d'une atteinte des voies visuelles d'origine centrale est un facteur de mauvais pronostic après chirurgie par vitrectomie postérieure. Sa recherche pré-opératoire doit donc être systématique dans les cas d'atteinte unilatérale ou en l'absence de récupération fonctionnelle après chirurgie du premier œil.

Chez l'enfant, la présence de séquelles neurologiques post-traumatiques liées au mécanisme de survenue des hémorragies oculaires, mais aussi la notion d'amblyopie, en rapport direct avec un retard de prise en charge, expliquent que les résultats fonctionnels soient si décevants. Nous n'avons pas eu l'expérience d'opérer de jeunes enfants dans le service et ne pouvons donc pas nous confronter aux données de la littérature à ce sujet.

4.3. Abstention thérapeutique

Si Schultz [37] ne retrouvait pas de différence en terme d'acuité visuelle en cas de simple surveillance, il notait cependant que la récupération visuelle était plus rapide après chirurgie. Le délai de résorption spontanée des hémorragies oculaires est très variable selon les écrits, en moyenne de 10 mois pour Schultz ; ce délai pouvait atteindre 6 ans dans un cas décrit par Clarkson [44].

Nous avons fait l'expérience du suivi d'une patiente de 46 ans présentant un syndrome de Terson bilatéral. Le diagnostic ophtalmologique avait été fait 86 jours après l'HSA. Il s'agissait d'une HSA par rupture d'anévrisme de la terminaison basilaire sévère, de grade WFNS 5. Au fond d'œil, on notait des hémorragies pré-

rétiniennes, rétro-hyaloïdiennes et une hémorragie intra-vitréenne bilatérale inférieure minime ne gênant pas la visualisation du pôle postérieure. Une paralysie de la troisième paire de nerf crânienne droite était présente. L'acuité visuelle initiale était alors de 3/10^{ième} à l'œil droit et de 5/10^{ième} à l'œil gauche. Devant la conservation d'une acuité visuelle compatible avec des activités de la vie quotidienne, une surveillance clinique avait été retenue (Figure 54, Figure 55, Figure 56). La durée de suivi avait alors été de 16 mois. Nous n'avons pas noté d'amélioration de l'acuité visuelle de l'œil droit en raison d'une paralysie oculomotrice séquellaire et d'une diplopie gênante nécessitant un équipement optique par prisme. À gauche, la meilleure acuité visuelle a été obtenue au bout de 8 mois et était de 8/10^{ième}. La seule complication notée était une cataracte de l'œil droit survenue en 4 mois et opérée. Cette intervention n'a pas permis de récupération fonctionnelle visuelle.

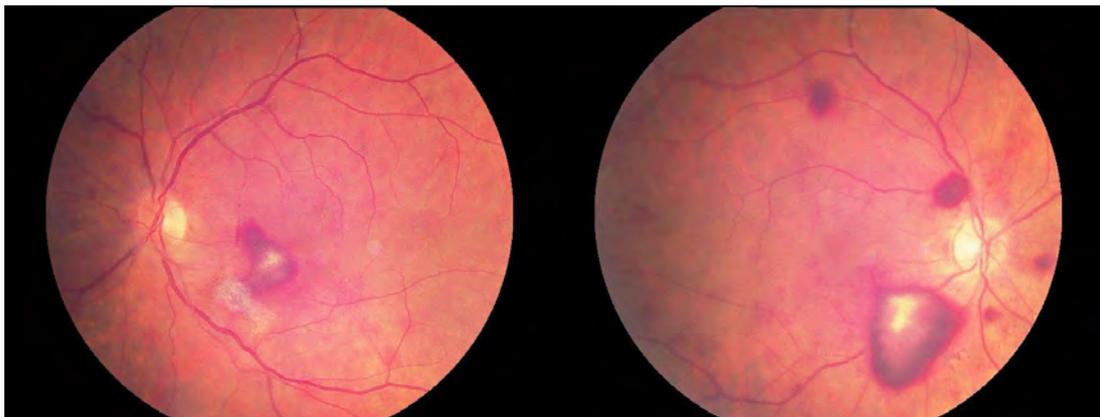


Figure 54. Rétinographies couleurs du fond d'œil droit et gauche lors de la prise en charge initiale



Figure 55. Evolution spontanée des hémorragies après 8 mois de suivi

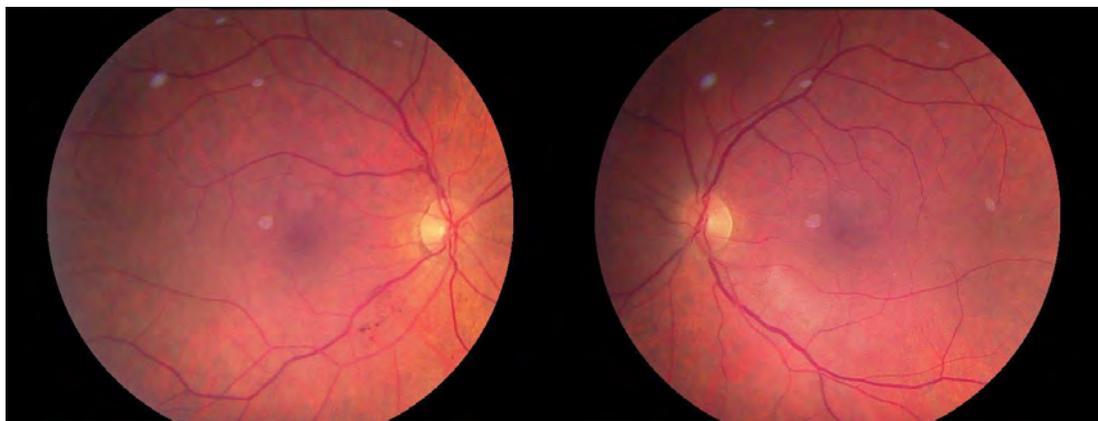


Figure 56. Evolution spontanée des hémorragies après 16 mois de suivi

Dans ce cas, la limitation de la récupération visuelle est aussi d'origine centrale, la localisation et la densité des hémorragies, épargnant la foveola justifiait une abstention chirurgicale. On note qu'après 16 mois d'évolution, il persiste un reliquat d'hémorragies le long de l'arcade temporelle inférieure de l'œil gauche, témoin d'une résorption parfois lente de certaines hémorragies.

Les arguments en faveur d'une prise en charge chirurgicale précoce s'appuient sur le caractère bilatéral des hémorragies, le degré de cécité, l'absence de résorption rapide des hémorragies, l'âge, l'état neurologique et psychologique du patient, ainsi que le projet thérapeutique envisagé. Une intervention précoce, dès le premier mois, doit être envisagée chez l'enfant, suivie immédiatement d'une rééducation d'amblyopie.

Dans les cas d'atteinte bilatérale cécitante, une chirurgie du premier œil doit être pratiquée précocément, dès le premier mois, afin de permettre la pleine participation du patient au programme de rééducation fonctionnelle neurologique.

La vitrectomie postérieure a changé le pronostic fonctionnel visuel des hémorragies oculaires de résorption lente ou incomplète. L'amélioration du matériel chirurgical, la miniaturisation des instruments, avec la diffusion de la technique en 23 gauge et en 25 Gauge, en font une chirurgie rapide, efficace tant sur le plan anatomique que fonctionnel. Le risque de complications per-opératoire est directement en rapport avec la durée de l'évolution de l'hémorragie intra-oculaire et les complications post-opératoires sont peu fréquentes et acceptables en vue du bénéfice clinique obtenu.

Les arguments du traitement conservateur sont une hémorragie oculaire peu dense avec une acuité visuelle conservée, un état général très altéré, le refus du patient et/ou la notion d'atteinte des voies visuelles centrales compromettant les chances de récupération visuelle après la chirurgie. L'abstention chirurgicale nécessite une surveillance régulière de l'acuité visuelle mais surtout un dépistage d'éventuelles complications telles que la formation d'une PVR, la survenue d'un décollement de rétine. La rééducation visuelle du syndrome de Terson vise à combler la perte visuelle centrale. Elle s'appuie sur des stratégies compensatoires et des outils de substitution telle que les systèmes de grossissement ou l'utilisation d'une canne blanche [140]. Elle s'intègre le plus souvent dans une prise en charge globale de rééducation fonctionnelle physique et cognitive neurologique. L'état de la fonction visuelle ne peut être négligé et impose que tout patient victime d'aphasie bénéficie d'un examen ophtalmologique avant son départ en centre de rééducation afin de ne pas méconnaître un syndrome de Terson potentiellement cécitant.

Conclusion

Le syndrome de Terson est caractérisé par l'association d'une hémorragie oculaire rétinienne ou intra-vitréenne dans le cadre d'une hémorragie sous-arachnoïdienne. Il touche des sujets le plus souvent jeunes, dont l'état neurologique est précaire, marqué par un coma et un alitement prolongé. Le risque d'hémorragie oculaire est d'autant plus important que l'hémorragie méningée est sévère exposant les patients à un risque accrue de mortalité.

Ainsi, afin de ne pas méconnaître une hémorragie oculaire parfois cécitante, un fond d'œil doit être proposé de façon systématique dans tous les cas où une plainte fonctionnelle ophtalmologique ne pourrait être recueillie (coma, aphasie). Le dépistage permettrait de documenter précocement l'hémorragie oculaire afin d'engager une surveillance de l'évolution des hémorragies et une reconnaissance précoce d'éventuelles complications secondaires telles que la PVR ou le décollement de rétine.

Améliorer la prise en charge ophtalmologique du syndrome de Terson passe d'abord par un diagnostic plus précoce des hémorragies oculaires. Un dépistage de qualité ne peut s'intégrer que dans une prise en charge multidisciplinaire englobant les équipes de réanimation, de neurologie, de neuroradiologie et d'ophtalmologie. Un examen attentif par le radiologue des globes oculaires lors du scanner cérébral permettrait un premier examen de dépistage. La détermination exacte du délai de survenue de l'hémorragie oculaire pourrait ainsi être améliorée. La vigilance de l'équipe de neurologie et de réanimation dans la reconnaissance de troubles visuels permettrait de proposer un fond d'œil de dépistage dans les cas douteux. À l'avenir, l'utilisation d'un retinographe portable, non mydriatique sera une possibilité d'effectuer un dépistage dès les premières heures, sans obstacle à la surveillance pupillaire dans les cas d'atteinte neurologique sévère.

La compréhension du mécanisme physiopathologique passe par la détermination du rôle précis de la pression intra-crânienne sur le nerf optique et les anastomoses chorio-rétiniennes. La mesure de la pression intra-crânienne reste invasive et donc non systématique lors de la prise en charge hospitalière des patients, ne permettant pas une étude comparative prospective.

L'indication d'une vitrectomie dès le premier mois semble évidente dans les cas d'atteinte bilatérale cécitante, chez l'enfant et lors de la survenue de complications oculaires telles que le décollement de rétine ou la prolifération vitréo-rétinienne. Les résultats fonctionnels après vitrectomie postérieure sont très satisfaisants. Les complications per et post-opératoires dépendent non seulement du délai de prise en charge mais aussi de l'expérience chirurgicale de l'opérateur. Nous avons constaté un gain d'acuité visuelle pour les patients opérés avant trois mois, ce qui permet de proposer une chirurgie au cours des trois premiers mois, dans les cas d'atteinte unilatérale où l'hémorragie oculaire est dense et de résorption lente.

Bibliographie

1. Litten M: Ueber Einige vom Allgemein-Klinischen Standpunkt aus Interessante Augenveränderungen. Berl Klin Wochenschr 1881;18:23–27.
2. Terson A: De l'hémorragie dans le corps vitre au cours de l'hémorragie cérébrale. Clin ophthalmol 1900;6:309–312.
3. Dupuy-Dutemps M.L: L'hémorragie des gaines du nerf optique. Ann Oculist 1914;151:161–185.
4. Riddoch G, Goulden Ch: On the relationship between subarachnoid and intraocular haemorrhage. Br J Ophthalmol 1925;9:209–233.
5. Terson A: Le syndrome de l'hématome du corps vitré et de l'hémorragie intracrânienne spontanés. Ann Oculist 1926;163:666–673.
6. Marieb E: Anatomie et physiologie humaines. Pearson Education France Paris, 2005.
7. Hayreh SS: An experimental study of the central retinal vein occlusion. Trans ophthalmol soc UK 1964;84:586–598.
8. Jaffe N.S: Vitreous traction at the posterior pole of the fundus due to alterations in the vitreous posterior. Trans AM ACAD Ophthalmol Otolaryngol 1967;71:642–652.
9. Pournaras C: Pathologies vasculaires oculaires. Rapport annuel de la SFO, ed. Masson Paris, 2008.
10. Rouland JP: Anatomie de la papille optique. Encyclopédie médico-chirurgicale d'ophtalmologie 1997;1-0 [Article 21-008-A-05].
11. Ducasse A: Vascularisation de l'orbite. Encyclopédie médico-chirurgicale d'ophtalmologie 1992;1-0 [Article 21-006-A-20].
12. Ballantyne AJ: The ocular manifestations of spontaneous subarachnoid haemorrhage. Br J Ophthalmol 1943;27:383–414.
13. Foos RY: Vitreoretinal juncture; topographical variations. Invest Ophthalmol 1972;11:801–808.

14. Kishi S, Shimizu K: Posterior precortical vitreous pocket. *Arch Ophthalmol* 1990;108:979–982.
15. Doubler FH, Marlows S: A case of hemorrhage into the optic-nerve sheaths as a direct extension from a diffuse intra meningeal hemorrhage caused by rupture of aneurysm of a cerebral artery. *Arch Ophthalmol* 1917;46:533–536.
16. Paton L: Ocular symptoms in subarachnoid hemorrhage. *Trans Ophtalmol Soc UK* 1924;44:110–126.
17. Walsh FB, Hedges TR Jr.: Optic nerve sheath hemorrhage. *Am J Ophthalmol* 1951;34:509–527.
18. Morris DA, Henkind P: Relationship of intracranial, optic-nerve sheath and retinal hemorrhage. *Am J Ophthalmol* 1967;64:853–959.
19. Anderson DR: Ultrastructure of the optic nerve head. *Arch Ophthalmol* 1970;83:63–73.
20. Manschot WA: Subarachnoid hemorrhage; intraocular symptoms and their pathogenesis. *Am J Ophthalmol* 1954;38:501–505.
21. Muller PJ, Deck JH: Intraocular and optic nerve sheath hemorrhage in cases of sudden intracranial hypertension. *J Neurosurg* 1974;41:160–166.
22. Le Gallo AL: Anévrisme intracrânien et syndrome dit de Terson. Thèse de médecine, Paris, 1976.
23. Choudhari KA, Pherwani AA, Gray WJ: Terson's syndrome as the sole presentation of aneurysmal rupture. *Br J Neurosurg* 2003;7:355–357.
24. Fahmy JA: Fundal haemorrhages in ruptured intracranial aneurysms. II. Correlation with the clinical course. *Acta Ophthalmol (Copenh)* 1973;51:299–304.
25. Miller AJ, Cuttino JT: On the mechanism of production of massive preretinal hemorrhage following rupture of a congenital medial-defect intracranial aneurysm. *Am J Ophthalmol* 1948;1:15–24.
26. Toosi SH, Malton M: Terson's syndrome--significance of ocular findings. *Ann Ophthalmol* 1987;19:7–12.
27. Khan SG, Frenkel M: Intravitreal hemorrhage associated with rapid increase in intracranial pressure (Terson's syndrome). *Am J Ophthalmol* 1975;80:37–43.
28. Casteran JA: Pathogeneses and treatment of terson-syndrome. *Acta Ophthalmol (Copenh)* 1963;41:430–434.
29. Grote E, Hassler W: The critical first minutes after subarachnoid hemorrhage. *Neurosurgery* 1988;22:654–661.

30. Medele RJ, Stummer W, Mueller AJ, Steiger HJ, Reulen HJ: Terson's syndrome in subarachnoid hemorrhage and severe brain injury accompanied by acutely raised intracranial pressure. *J Neurosurg* 1998;88:851–854.
31. Naseri A, Blumenkranz MS, Horton JC: Terson's syndrome following epidural saline injection. *Neurology* 2001;57:364.
32. Gibran S, Mirza K, Kinsella F: Unilateral vitreous haemorrhage secondary to caudal epidural injection: a variant of Terson's syndrome. *Br J Ophthalmol* 2002;86:353–354.
33. Hoving EW, Rahmani M, Los LI, Renardel de Lavalette VW: Bilateral retinal hemorrhage after endoscopic third ventriculostomy: iatrogenic Terson syndrome. *J Neurosurg* 2009;110:858–860.
34. Baker ML, Hand PJ, Tange D: Terson's syndrome in spontaneous spinal subarachnoid haemorrhage. *J Clin Neurosci* 2008;5:313–516.
35. Pfaelzer I: Syndrome de Terson. A propos de 13 observations. Thèse de médecine, Picardie, 1983.
36. Shaw HE Jr, Landers MB, Sydnor CF: The significance of intraocular hemorrhages due to subarachnoid hemorrhage. *Ann Ophthalmol* 1977;9:1403–1405.
37. Schultz PN, Sobol WM, Weingeist TA: Long-term visual outcome in Terson syndrome. *Ophthalmology* 1991;98:1814–1819.
38. Stienen MN, Lücke S, Gautschi OP, Harders A: Terson haemorrhage in patients suffering aneurysmal subarachnoid haemorrhage: a prospective analysis of 60 consecutive patients. *Clin Neurol Neurosurg* 2012;114:535–538.
39. Fountas KN, Kapsalaki EZ, Lee GP, Machinis TG, Grigorian AA, Robinson JS, Vergados I, Theodosiadis PG: Terson hemorrhage in patients suffering aneurysmal subarachnoid hemorrhage: predisposing factors and prognostic significance. *J Neurosurg* 2008;109:439–444.
40. Kuhn F, Morris R, Witherspoon CD, Mester V: Terson syndrome. Results of vitrectomy and the significance of vitreous hemorrhage in patients with subarachnoid hemorrhage. *Ophthalmology* 1998;105:472–477.
41. Frizzell RT, Kuhn F, Morris R, Quinn C, Fisher WS 3rd.: Screening for ocular hemorrhages in patients with ruptured cerebral aneurysms: a prospective study of 99 patients. *Neurosurgery* 1997;41:529–534.
42. Vanderlinden RG, Chisholm LD: Vitreous hemorrhages and sudden increased intracranial pressure. *J Neurosurg* 1974;41:167–176.
43. Shaw HE Jr, Landers MB 3rd.: Vitreous hemorrhage after intracranial hemorrhage. *Am J Ophthalmol* 1975;80:207–213.

44. Clarkson JG, Flynn HW Jr, Daily MJ: Vitrectomy in Terson's syndrome. *Am J Ophthalmol* 1980;90:549–452.
45. Wu TT, Kung YH, Lin CS: Non-vitrectomizing vitreous surgery and adjuvant intravitreal tissue plasminogen activator for non-recent massive premacular hemorrhage. *J Chin Med Assoc* 2011;74:574–578.
46. Garfinkle AM, Danys IR, Nicolle DA, Colohan AR, Brem S: Terson's syndrome: a reversible cause of blindness following subarachnoid hemorrhage. *J Neurosurg* 1992;76:766–771.
47. Gnanaraj L, Tyagi AK, Cottrell DG, Fetherston TJ, Richardson J, Stannard KP, Inglesby DV: Referral delay and ocular surgical outcome in Terson syndrome. *Retina* 2000;20:374–377.
48. Sung W, Arnaldo B, Sergio C, Juliana S, Michel F: Terson's syndrome as a prognostic factor for mortality of spontaneous subarachnoid haemorrhage. *Acta Ophthalmol* 2011;89:544–547.
49. Ardouin M, Garrec A, Pochic J, Simon J: Ocular accidents during gas myelography. *Bull Soc Ophtalmol Fr* 1973;73:851–855.
50. Pithon F, Boudet C, Castan P, Arnaud B, Bouzige JC: Physiopathogenic approach to ocular hemorrhage caused by gas myelography examinations. *Bull Mem Soc Fr Ophtalmol* 1978;90:58–61.
51. Arakawa Y, Goto Y, Ishii A, Ueno Y, Kikuta K, Yoshizumi H, Katsuta H, Kenmochi S, Yamagata S: Terson syndrome caused by ventricular hemorrhage associated with moyamoya disease--case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2000;40:480–483.
52. Wolfe CD, Giroud M, Kolominsky-Rabas P, Dundas R, Lemesle M, Heuschmann P, Rudd A: Variations in stroke incidence and survival in 3 areas of Europe. *Stroke* 2000;31:2074–2079.
53. Feigin VL, Rinkel GJ, Lawes CM, et al.: Risk factors for subarachnoid hemorrhage: an updated systematic review of epidemiological studies. *Stroke* 2005;36:2773–2780.
54. Fahmy JA: Vitreous haemorrhage in subarachnoid haemorrhage--Terson's syndrome. Report of a case with macular degeneration as a complication. *Acta Ophthalmol (Copenh)* 1972;50:137–143.
55. Ness T, Janknecht P, Berghorn C: Frequency of ocular hemorrhages in patients with subarachnoidal hemorrhage. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2005;243:859–862.
56. Pfausler B, Belcl R, Metzler R, Mohsenipour I, Schmutzhard E: Terson's syndrome in spontaneous subarachnoid hemorrhage: a prospective study in 60 consecutive patients. *J Neurosurg* 1996;85:392–394.

57. Ritland JS, Syrdalen P, Eide N, Vatne HO, Øvergaard R: Outcome of vitrectomy in patients with Terson syndrome. *Acta Ophthalmol Scand* 2002;80:172–175.
58. Jouy V: A propos d'un cas de syndrome de Terson par anévrysme de l'origine du tronc basilaire. Thèse de médecine, Toulouse, 1990.
59. Suarez- Riveira O: Acute hydrocephalus after subarachnoid hemorrhage. *Surg Neurol* 1998;49:563–565.
60. Kassell NF, Sasaki T, Colohan AR, Nazar G: Cerebral vasospasm following aneurysmal subarachnoid hemorrhage. *Stroke* 1985;16:562–572.
61. Vermeij FH, Hasan D, Bijvoet HW, Avezaat CJ: Impact of medical treatment on the outcome of patients after aneurysmal subarachnoid hemorrhage. *Stroke* 1998;29:924–930.
62. Fahmy JA, Knudsen V, Andersen SR: Intraocular haemorrhage following subarachnoid haemorrhage. *Acta Ophthalmol (Copenh)* 1969;47:550–559.
63. Murthy S, Salas D, Hirekatur S, Ram R: Terson's syndrome presenting as an ophthalmic emergency. *Acta Ophthalmol Scand* 2002;80:665–666.
64. Subbiah S, Wilson S, Best R: An unusual presentation of Terson's syndrome. *Eye (Lond)* 2007;21:855–856.
65. Timberlake WH, Kubik CS: Follow-up report with clinical and anatomical notes on 280 patients with subarachnoid hemorrhage. *Trans Am Neurol Assoc* 1952;56:26–30.
66. Krawczykowa Z, Mert B, Skwierczyńska J: Retinal and vitreal hemorrhages in the course of subarachnoid hemorrhages. *Klin Oczna* 1971;41:649–653.
67. McCarron MO, Alberts MJ, McCarron P: A systematic review of Terson's syndrome: frequency and prognosis after subarachnoid haemorrhage. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004;75:491–493.
68. Stiebel-Kalish H, Turtel LS, Kupersmith MJ: The natural history of nontraumatic subarachnoid hemorrhage-related intraocular hemorrhages. *Retina* 2004;24:36–40.
69. Garweg JG, Koerner F: Outcome indicators for vitrectomy in Terson syndrome. *Acta Ophthalmol* 2009;87:222–226.
70. Biousse V, Mendicino ME, Simon DJ, Newman NJ: The ophthalmology of intracranial vascular abnormalities. *Am J Ophthalmol* 1998;125:527–544.
71. Chavane H, Devic M: Valeur sémiologique des hémorragies rétiniennes au cours des processus anévrismaux intracrâniens. *Bull Soc Ophthalmol Fr* 1950;63:39–49.

72. Mulholland D, Page B: A cautionary tale: Terson's syndrome presenting to eye casualty. *Eye* 1997;11:121–122.
73. Ko F, Knox DL: The ocular pathology of Terson's syndrome. *Ophthalmology* 2010;117:1423–1429.
74. Greear JN: Rupture of aneurysm of circle of Lewis. Relationship between intraocular and intracranial hemorrhage. *Arch Ophthalmol* 1943;30:312–319.
75. Van Rens GH, Bos PJ, van Dalen JT: Vitrectomy in two cases of bilateral Terson syndrome. *Doc Ophthalmol* 1983;56:155–159.
76. Friedman SM, Margo CE: Bilateral subinternal limiting membrane hemorrhage with Terson syndrome. *Am J Ophthalmol* 1997;124:850–851.
77. De Vries-Knoppert W: Vitreous findings in a patient with Terson's syndrome. *Doc Ophthalmol* 1995;90:75–80.
78. Ogawa T, Kitaoka T, Dake Y, Amemiya T: Terson syndrome: a case report suggesting the mechanism of vitreous hemorrhage. *Ophthalmology* 2001;108:1654–1656.
79. Srinivasan S, Kyle G: Subinternal limiting membrane and subhyaloid haemorrhage in Terson Syndrome. The macular "Double Ring Sign". *Eye* 2006;20:1099–1101.
80. Arroyo JG, Bula DV: Immunohistochemical study of the internal limiting membrane in Terson syndrome. *Retina* 2004;24:155–157.
81. Blaise P, Duchateau E, Comhaire Y, Rakic JM: Optical Coherence Tomography in the Diagnosis of Premacular Hemorrhage. *Retina* 2006;26:232–234.
82. Swallow CE, Tsuruda JS, Digre KB, Glaser MJ, Davidson HC, Harnsberger HR: Terson syndrome: CT evaluation in 12 patients. *AJNR Am J Neuroradiol* 1998;19:743–747.
83. Resnick SJ, Rabinstein AA: Neurological picture. Terson's syndrome in subarachnoid haemorrhage. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2006;77:287.
84. Brasseur G: Pathologie du vitré. Rapport annuel de la SFO, ed. Masson Paris, 2003.
85. Velikay M, Datlinger P, Stolba U, Wedrich A, Binder S, Hausmann N: Retinal detachment with severe proliferative vitreoretinopathy in Terson syndrome. *Ophthalmology* 1994;101:35–37.
86. Offret H, Limon S, Saraux H, Chabannais JL: Terson's syndrome and vitrectomy through the Pars Plana. *J Fr Ophtalmol* 1979;2:259–262.

87. Giroux JC, Panisset A, Lamer L, Vezina JL: Intracranial hemorrhage and Terson's syndrome. *Neurochirurgie* 1979;25:119–121.
88. Larmande P, Jan M, Devlamynck S, Lapierre F, Santini JJ, Gouaze A: Terson's syndrome, its appearance, incidence and mechanism. *Rev Otoneuroophthalmol* 1978;50:429–432.
89. Espinasse-Berrod MA, David T, Parent de Curzon H, Mayer JM, Deplus S, Merland JJ, Campinchi R: Terson's syndrome. A propos of 7 cases. *J Fr Ophtalmol* 1988;11:43–51.
90. Augsten R, Königsdörffer E, Strobel J: Surgical approach in terson syndrome: vitreous and retinal findings. *Eur J Ophthalmol* 2000;10:293–296.
91. Capone A Jr: Lens-sparing vitreous surgery for infantile amblyogenic vitreous hemorrhage. *Retina* 2003;23:792–795.
92. Von Hippel E: Über siderosis Bulbi und die Beziehungen zwischen Siderotischer und Hämatogener pigmentierung. *Graefes Arch Ophtal* 1894;40:123.
93. Duke JR: Ocular effects of systemic siderosis in the human. *Amer J Ophthal* 1958;48:628–633.
94. Samuels B., Fuchs A: *Clinical pathology of the Eye*. New York : Paul B. Hoeber 1952.
95. Squire C, Mc Ewen WK: The effect of iron compounds on rabbit vitreous. *Amer J Ophthal* 1958;6:356–358.
96. Babel J: L'action toxique de l'hémosidérine sur les tissus oculaires. *Arch Ophthal* 1954;24:405–416.
97. Regnault FR: Experimental degeneration of the rabbit retina induced by hemoglobin injection into the vitreous. *Arch Ophthalmol* 1970;83:470–474.
98. Doly M, Bonhomme B, Vennat JC: Experimental Study of the Retinal Toxicity of Hemoglobinic Iron. *Ophthalmic Res* 1986;18:21–27.
99. Billotte C, Lecoq PJ, Sostenes C, Koebele C, Hamel C: Terson's syndrome and a case of post-traumatic syndrome in an infant. *Bull Soc Ophtalmol Fr* 1988;88:111–114.
100. Kuhn F, Morris R, Mester V: Macular rings in Terson's syndrome. *Acta Ophthalmol Scand* 2000;78:719–720.
101. Sadeh AD, Lazar M, Loewenstein A: Macular ring in a patient with Terson's syndrome. *Acta Ophthalmol Scand* 1999;77:599–600.

102. Miller B, Miller H, Patterson R, Ryan SJ: Retinal wound healing. Cellular activity at the vitreoretinal interface. *Arch Ophthalmol* 1986;104:281–285.
103. García-Arumí J, Corcostegui B, Tallada N, Salvador F: Epiretinal membranes in Tersons syndrome. A clinicopathologic study. *Retina* 1994;14:351–355.
104. Andrews A, Balciunaite E, Leong FL, Tallquist M, Soriano P, Refojo M, Kazlauskas A: Platelet-derived growth factor plays a key role in proliferative vitreoretinopathy. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1999;40:2683–2689.
105. Lam TT, Kwong JM, Tso MO: Early glial responses after acute elevated intraocular pressure in rats. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2003;44:638–645.
106. Yokoi M, Kase M, Hyodo T, Horimoto M, Kitagawa F, Nagata R: Epiretinal membrane formation in Terson syndrome. *Jpn J Ophthalmol* 1997;41:168–173.
107. Rubowitz A, Desai U: Nontraumatic macular holes associated with Terson syndrome. *Retina* 2006;26:230–232.
108. Keithahn MA, Bennett SR, Cameron D, Mieler WF: Retinal folds in Terson syndrome. *Ophthalmology* 1993;100:1187–1190.
109. Lüke J, Tatar O, Lueke M, Bartz-Schmidt KU, Grisanti S: Papillary capillary activation in Terson syndrome. *Int Ophthalmol* 2010;30:439–441.
110. Wiethölter S, Steube D, Stotz HP: Terson syndrome: a frequently missed ophthalmologic complication in subarachnoid hemorrhage. *Zentralbl Neurochir* 1998;59:166–170.
111. Jayawant S, Rawlinson A, Gibbon F, Price J, Schulte J, Sharples P, Sibert JR, Kemp AM: Subdural haemorrhages in infants: population based study. *BMJ* 1998;317:1558–1561.
112. Duhaime AC, Christian CW, Rorke LB, Zimmerman RA: Nonaccidental head injury in infants--the "shaken-baby syndrome. *N Engl J Med* 1998;338:1822–1829.
113. Dashti SR, Decker DD, Razzaq A, Cohen AR: Current patterns of inflicted head injury in children. *Pediatr Neurosurg* 1999;31:302–306.
114. Geddes JF, Vowles GH, Hackshaw AK, Nickols CD, Scott IS, Whitwell HL: Neuropathology of inflicted head injury in children. II. Microscopic brain injury in infants. *Brain* 2001;124:1299–1306.
115. Caffey J: On the theory and practice of shaking infants. Its potential residual effects of permanent brain damage and mental retardation. *Am J Dis Child* 1972;124:161–169.
116. Hansson O, Hugosson R, Tonnby B: The management of chronic subdural effusion in infancy. *Dev Med Child Neurol* 1972;14:813–814.

117. Maxeiner H: Demonstration and interpretation of bridging vein ruptures in cases of infantile subdural bleedings. *J Forensic Sci* 2001;46:85–93.
118. Massicotte S, Folberg R, Torczynski E, Gilliland MG, Luckenbach MW: Vitreoretinal traction and perimacular retinal folds in the eyes of deliberately traumatized children. *Ophthalmology* 1991;98:1124–1127.
119. Greenwald MJ, Weiss A, Oesterle CS, Friendly DS: Traumatic retinoschisis in battered babies. *Ophthalmology* 1986;93:618–625.
120. Schloff S, Mullaney, Armstrong DC, Simantirakis E, Humphreys RP, Mysers JS, Buncic JR, Levin AV: Retinal findings in children with intracranial hemorrhage. *Ophthalmology* 2002;109:1472–1476.
121. Levin AV: Retinal hemorrhages: A review. *Recent advances in pediatrics* London, 1999.
122. Bhardwaj G, Jacobs MB, Moran KT, Tan K: Terson syndrome with ipsilateral severe hemorrhagic retinopathy in a 7-month-old child. *J AAPOS* 2010;14:441–443.
123. McLellan NJ, Prasad R, Punt J: Spontaneous subhyaloid and retinal haemorrhages in an infant. *Arch Dis Child* 1986;61:1130–1132.
124. Reddy AR, Clarke M, Long VW: Unilateral retinal hemorrhages with subarachnoid hemorrhage in a 5-week-old infant: is this nonaccidental injury? *Eur J Ophthalmol* 2010;20:799–801.
125. Caputo G: *Décollements de rétine. Rapport annuel de la SFO*, ed. Masson Paris, 2011.
126. Quintyn JC, Massy J, Sanchez C, Brasseur G: Final visual acuity in patients undergoing posterior vitrectomy for Terson's syndrome: a series of 11 cases. *J Fr Ophtalmol* 2000;23:221–224.
127. Packer AJ, Weingeist TA, Abrams GW: Retinal periphlebitis as an early sign of bacterial endophthalmitis. *Am J Ophthalmol* 1983;96:66–71.
128. Faulborn J: Behandlung einer diabetischen blutung mit dem Q-switched Neodym: Yag laser. *Spektrum Augenheilkd* 1988;2:33–35.
129. Gabel VP, Birngruber R, Gunther-Koszka H, Puliafito CA: Nd:YAG laser photodisruption of hemorrhagic detachment of the internal limiting membrane. *Amer J Ophthalmol* 1989;107:33–37.
130. Ulbig MW, Mangouritsas G, Rothbacher HH, Hamilton AM, McHugh JD: Long-term results after drainage of premacular subhyaloid hemorrhage into the vitreous with a pulsed Nd:YAG laser. *Arch Ophthalmol* 1998;116:1465–1469.

131. Mansour A: Nd:YAG laser photodisruption of hemorrhagic detachment of the internal limiting membrane. *Am J Ophthalmol* 1989;107:566–568.
132. Tassignon MJ, Stempels N, Van Mulders L: Retrohyaloid premacular hemorrhage treated by Q-switched Nd-YAG laser. A case report. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 1989;227:440–442.
133. Stempels N, Tassignon MJ, Worst J: Hemorrhage in the premacular bursa treated with the Q-switched Nd-YAG laser. *Ophthalmologie* 1990;4:314–316.
134. Jampol LM, Goldberg MF, Jednock N: Retinal damage from a Q-switched YAG laser. *Am J Ophthalmol* 1983;96:326–329.
135. Bonner RF, Meyers SM, Gaasterland DE: Threshold for retinal damage associated with the use of high-power neodymium-YAG lasers in the vitreous. *Am J Ophthalmol* 1983;96:153–159.
136. Puliafito CA, Wasson PJ, Steinert RF, Gragoudas ES: Neodymium-YAG laser surgery on experimental vitreous membranes. *Arch Ophthalmol* 1984;102:843–847.
137. Dellaporta AN: Evacuation of subretinal hemorrhage. *Int Ophthalmol* 1994;18:25–31.
138. Sahu DK, Namperumalsamy P, Kim R, Ravindran RD: Argon laser treatment for premacular hemorrhage. *Retina* 1998;18:79–82.
139. Osoba Y, Talbot M: Indirect delivery of argon laser to disperse premacular haemorrhage in a recumbent visually handicapped patient with Terson's syndrome. *Eye (Lond)* 2000;14:800–802.
140. Middleton K, Esselman P, Lim PC: Terson syndrome: an underrecognized cause of reversible vision loss in patients with subarachnoid hemorrhage. *American journal of physical medicine & rehabilitation / Association of Academic Physiatrists* 2012;91:271–274.

TITRE EN ANGLAIS

LA VITRECTOMIE POSTÉRIEURE DANS LE SYNDROME DE TERSON

Résumé en Anglais

The aim of this work is to help assess Terson's syndrome treatment by posterior vitrectomy. 18 eyes presenting vitreous hemorrhages as part of Terson's syndrome were operated by posterior vitrectomy in the ophthalmology department *Centre de la Rétine* of Toulouse University Hospital. Postoperative visual acuity was improved in 89% cases with a better functional outcome when surgery was performed before three months. Posterior vitrectomy is indicated within the first month if bilateral vitreous hemorrhages impair the vision, and should not be performed later than three months for unilateral presentations without spontaneous blood resorption. Posterior vitrectomy has improved functional prognosis of ocular hemorrhages with slow or incomplete resorption in Terson's syndrome.

Mots-clés en Anglais

Terson's syndrome, Vitreous hemorrhage, macular hematoma, Posterior vitrectomy, Epiretinal membrane, Proliferative vitreoretinopathy, Retinal detachment, Subarachnoïd hemorrhage, Cerebral aneurysm, Intracranial pressure.

LA VITRECTOMIE POSTÉRIEURE DANS LE SYNDROME DE TERSON

Toulouse, le 16 octobre 2012

Résumé

Ce travail contribue à l'évaluation du traitement par vitrectomie postérieure dans le syndrome de Terson. Dix-huit yeux présentant une hémorragie intra-vitréenne dans le cadre d'un syndrome de Terson ont été opérés par vitrectomie postérieure dans le service d'ophtalmologie du Centre de la rétine du CHU de Toulouse. L'acuité visuelle post-opératoire est améliorée dans 89% des cas, avec un résultat fonctionnel supérieur si la chirurgie est réalisée dans un délai inférieur à trois mois. La vitrectomie postérieure est indiquée dès le premier mois dans les formes d'atteinte bilatérale cécitante et doit être réalisée dans un délai de trois mois dans les formes unilatérales non résolutive. La vitrectomie postérieure a permis d'améliorer le pronostic fonctionnel des hémorragies oculaires de résorption lente ou incomplète dans le syndrome de Terson.

Titre et résumé en anglais : voir au recto de la dernière page de la thèse

DISCIPLINE ADMINISTRATIVE : MÉDECINE SPÉCIALISÉE CLINIQUE

MOTS-CLÉS : Syndrome de Terson, Hémorragie intra-vitréenne, Hématome maculaire, Vitrectomie postérieure, Membrane épirétinienne, Prolifération vitréo-rétinienne, Décollement de rétine, Hémorragie sous arachnoïdienne, Anévrisme cérébral, Pression intra-crânienne.

U.F.R TOULOUSE III Faculté de médecine de Toulouse Purpan
37, Allées Jules Guesde –BP 7202 – 31073 Toulouse Cedex 7.

Directeur de thèse : Madame le Docteur Véronique PAGOT-MATHIS

À notre jury de thèse,

À notre maître et président du jury,

Monsieur le Professeur François MALECAZE

Professeur des universités

Praticien hospitalier

Ophthalmologie

Vous nous faites l'honneur de présider ce jury.

Soyez assuré de notre profonde reconnaissance et de nos sentiments les plus respectueux.

Nous vous remercions de la bienveillance que vous nous avez témoignée tout au long de notre internat.

Monsieur le Professeur Jean-Louis ARNÉ

Professeur des universités

Praticien hospitalier

Ophthalmologie

Votre présence à ce jury nous honore.

Nous vous remercions de nous avoir permis de bénéficier de votre savoir.

Nous vous assurons ici l'expression de notre profond respect.

Monsieur le Professeur Pierre FOURNIÉ

Professeur des universités

Praticien hospitalier

Ophthalmologie

Je te remercie d'avoir accepté de siéger dans ce jury et de juger mon travail.

Ta disponibilité, ta gentillesse et ton excellence sont des exemples.

Sois assuré de ma reconnaissance et de ma gratitude.

Madame le Docteur Laurence MAHIEU

Praticien Hospitalier

Ophthalmologie

Merci d'accepter de juger mon travail. Ton enseignement et tes conseils m'ont été précieux tout le long de ma formation. Je te remercie d'accepter de partager ton savoir clinique, chirurgical et de la confiance que tu me témoignes chaque jour. Sois assurée de ma profonde reconnaissance.

Monsieur le Docteur Vincent Soler

Maître de conférences universitaire. Praticien hospitalier

Ophthalmologie

Je te remercie d'avoir accepté de faire partie de ce jury. Merci de m'avoir guidée lors de mes premiers pas au bloc. Tu as toujours témoigné d'une volonté particulière à former les internes. Nous te remercions de nous permettre de progresser à tes côtés et de nous transmettre ta passion pour l'ophtalmologie

À notre directeur de thèse,

Madame le Docteur Véronique PAGOT-MATHIS

Praticien hospitalier

Ophthalmologie

Je suis honorée de la confiance que tu m'as témoignée en me proposant ce travail. Mes sincères remerciements pour tes conseils, ta disponibilité et pour m'avoir guidée tout le long.

Je suis très fière de bénéficier de ton expérience et de ton savoir.

J'avoue être toujours aussi impressionnée par ta dextérité chirurgicale : on te croirait « née » avec les instruments en mains.

Je tiens à te témoigner ma profonde reconnaissance et tout mon respect.

À Brahim,

Merci de m'avoir soutenue et d'être à mes côtés chaque jour. À toutes les années et les projets à venir.

À mon père

Tes conseils raisonnent encore à mon oreille...Tu ne m'as jamais vraiment quittée.

À ma mère

Je suis très fière d'être ta fille. Je te dédie cette thèse comme un hommage à ton courage, ta force de caractère et ta douceur. Un grand merci.....

À mes sœurs que j'aime tant. Merci à Sabrina pour sa relecture attentive et à Sandra pour son escapade parisienne.

À papie et mamie

J'espère passer encore beaucoup de temps avec vous.

À Léna et Adam.

À mon filleul Haaron, à sa maman

À tous mes amis,

Vive les moments passés et ceux à venir.....J'espère ne pas vous décevoir.... À tous nos fous rires, à toutes nos galères, aux veillées philosophiques.....

À toutes les belles rencontres toulousaines Lucie et Marie, ne changez rien...

Aux compagnons et amis de la place de la Trinité, du Florida, des Carmes, du café de la Concorde.....il y a encore tellement de choses à partager et d'endroits à découvrir !!!! À notre future recrue qui nous a bien manqués...

À l'ophtalmologie,

Merci aux équipes de Purpan, Paule de Viguier et Tarbes pour m'avoir accompagnée durant ces cinq années Spéciale dédicace aux équipes de nuit qui tolérèrent nos mines défaits, nos cheveux ébouriffés, nos petits yeux fatigués entre deux urgences.

Merci à Anne, Laurence, Pierre, Julien, Vincent, Solange, Jean-Claude, Corinne, Émilie, Céline, Stéphane, Sylvie, Christine...pour m'avoir tant appris...

À Sylvain, merci de me guider par ton savoir...

À Léopoldine : aux co-voiturages, aux rochers Suchard, aux petites billes dans l'Audi, aux choses improbables comme les « remontrances en Néo-nat ».....

À Anita et Virgin.....à quand « les mémoires » ???

À mes anciens co-internes : Andréas, Alexandre, Paul, Virginie, Julie, Pierre-Julien, Myriam.

À Thibaut, Marie, Lénore, Frédéric, Muhsen, Rima, Sirine, Caroline, Benjamin, David, Anaïs et Cyrielle.

À l'équipe de diabétologie de Ranguel, merci pour votre accueil et ses six mois passés avec vous. Les glycémies et l'insuline, ça n'était pas gagné !!!!

Merci au **Docteur Januel** de m'avoir aidée dans l'illustration de ma thèse.