

Tortuosités vasculaires rétinienne

Retinal vascular tortuosity

B. Wolff¹, M. Mauget-Fajssse² (1 centre ophtalmologique Maison-Rouge, Strasbourg; 2 service plateforme d'investigation clinique, fondation ophtalmologique Adolphe-de-Rothschild, Paris)

✓ **Mots-clés.** Tortuosité vasculaire rétinienne • Maladies génétiques • Occlusions vasculaires • Antécédents cardiovasculaires.

✓ **Keywords.** Retinal vasculat tortuosity • Hereditary diseases • Vascular occlusions • Cardiovascular risk factors.

La vascularisation rétinienne est formée de microvaisseaux dont le diamètre varie entre 100 et 250 µm. Les artères et veines rétinienne sont des satellites l'une de l'autre et vont se croiser à de multiples reprises tout au long de leur parcours. À la sortie du nerf optique, les vaisseaux centraux se divisent pour irriguer les 4 quadrants de la rétine. Les artères et veines de premier ordre, notamment dans les quadrants temporaux, ont une sinuosité classiquement plus prononcée que les vaisseaux de 2^e et de 3^e ordre. Les veines vont cheminer au contact des fibres nerveuses, ce qui peut être à l'origine de contraintes dans leur trajet. En cas de dilatation veineuse, par exemple, cela se traduira par une tortuosité vasculaire accrue.

Cet aspect de tortuosité des vaisseaux rétinienne peut s'observer dans de nombreuses conditions : physiologiques, congénitales ou acquises.

Le plus fréquemment, il s'agit d'une tortuosité veineuse. Les cas de tortuosités artérielles, plus rares, devront faire rechercher une cause héréditaire pouvant s'associer à d'autres atteintes viscérales.

Définition d'une tortuosité vasculaire

La tortuosité vasculaire est une anomalie de la courbure des vaisseaux se caractérisant par un parcours irrégulier et tortueux de ces derniers.

L'évaluation de la tortuosité est essentiellement basée sur l'appréciation subjective du clinicien des anomalies

de trajet, courbure et calibre vasculaires. Classiquement, un examen du fond d'œil après dilatation de la pupille suffit pour mettre en évidence une tortuosité vasculaire. En cas de doute, les clichés en lumière infrarouge ou en OCT-angiographie permettent d'améliorer la visualisation du réseau vasculaire. Néanmoins, divers outils d'imagerie (*Singapore I vessel assessment (SIVA)*, *Integrative vessel analysis (IVAN)*, *Vascular assessment and measurement platform for images of the retina (VAMPIRE)*) ont été développés ces dernières années afin d'objectiver et de mesurer les anomalies de calibre et de trajet des vaisseaux [1].

Physiologiquement, la tortuosité vasculaire rétinienne va diminuer avec l'âge. Dans certaines conditions pathologiques, une élévation du VEGF (*vascular endothelial growth factor*), du PlGF (*placental growth factor*) et/ou des interleukines 6 et 8 conduit à une fragilisation des parois endothéliales et est associée à une augmentation de la tortuosité vasculaire.

Les différentes formes cliniques des tortuosités vasculaires

✓ Les tortuosités veineuses

Cet aspect est retrouvé chez de nombreux patients, le plus souvent à l'occasion d'un examen de routine du fond d'œil. Bénignes dans la plupart des cas, elles ne doivent pas nous faire ignorer certaines associations pathologiques.

► Tortuosités veineuses congénitales

Des tortuosités veineuses rétinienne héréditaires peuvent se rencontrer de manière sporadique dans des familles et sont parfois révélées par l'apparition d'hémorragies rétinienne ou vitréennes, d'exsudats et de zones ischémiques (*figure 1*).

La maladie de Fabry est une maladie métabolique due à un déficit en alpha-galactosidase pouvant entraîner des anomalies neurologiques, rénales, dermatologiques et cardiovasculaires. Il s'agit d'une maladie héréditaire dont

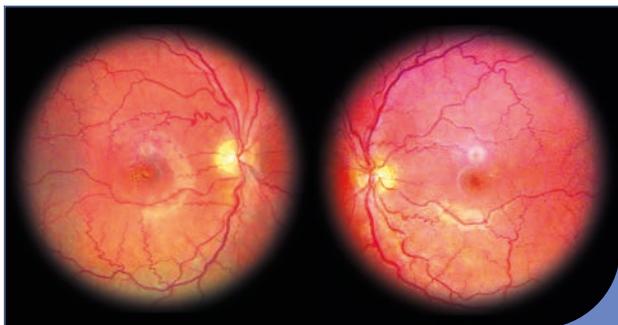


Figure 1. Tortuosité veineuse familiale (3 sujets de la même fratrie atteints). On note une tortuosité prédominant sur les veines de 2^e ordre.

la transmission est liée à l’X. Sur le plan ophtalmologique, on observe une cornea verticillata, une tortuosité des vaisseaux conjonctivaux, des opacités cristalliniennes et une tortuosité veineuse rétinienne plus fréquente chez l’homme que chez la femme. Cette tortuosité semble indiquer une progression plus rapide de la maladie et est un marqueur prédictif d’une atteinte systémique. La mise en évidence d’une tortuosité veineuse peut aider dans le dépistage des mères porteuses afin d’instaurer un traitement précoce chez le nouveau-né [2].

Autres tortuosités veineuses congénitales : un aspect de tortuosité veineuse rétinienne peut aussi se retrouver dans la neurofibromatose de type 1, le syndrome d’Aarskog et le syndrome d’alcoolisme fœtal.

► Tortuosités veineuses acquises

Les occlusions veineuses rétinienne, que nous ne développerons pas dans cet article, qui s’associent toujours à une dilatation vasculaire et des hémorragies rétiniennes (figure 2). constituent l’une des premières causes de tortuosité veineuse. Une majoration de la tortuosité veineuse peut aussi s’observer en cas de compression orbitaire (tumorale, inflammatoire ou vasculaire) (figure 3). Une fistule carotidocaverneuse devra notamment être évoquée si ce tableau s’accompagne d’une dilatation des vaisseaux conjonctivaux et d’une exophtalmie pulsatile.

Enfin, on observe des tortuosités veineuses dans les télangiectasies maculaires et en cas de plis choroïdiens (figure 4).

✓ Malformations artérioveineuses

Une anomalie de courbure des vaisseaux rétinien est aussi retrouvée dans ces malformations de l’arbre vasculaire rétinien.



Figure 2. Occlusion veineuse centrale rétinienne débutante. Il existe une dilatation et une tortuosité des veines.

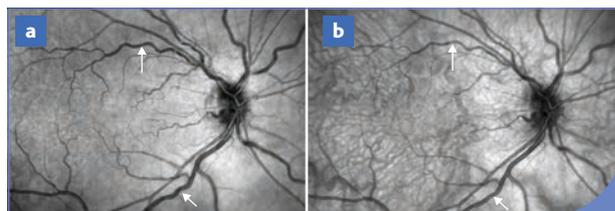


Figure 3. Compression orbitaire chez un patient présentant une orbitopathie basedowienne compliquée d’exophtalmie. **a.** On note une dilatation et une tortuosité vasculaires (flèches blanches) qui s’estompent 3 mois après une chirurgie de décompression (**b**) (flèches blanches).

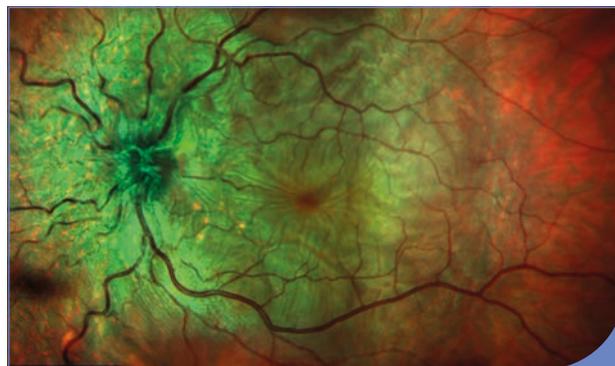


Figure 4. Plis choroïdiens responsables d’un aspect de tortuosité artérioveineuse chez un patient présentant une effusion uvéale survenue dans les suites d’une chirurgie de décollement rétinien.

Ces dernières ont été classées en 3 types par D.B. Archer [3]:

- le type 1 consiste en une anastomose entre une petite artériole et une petite veinule avec interposition d'un plexus capillaire anormal;
- le type 2 est caractérisé par une communication artérioveineuse directe sans capillaires intermédiaires (*figure 5*);
- le type 3 consiste en une dilatation marquée diffuse de l'ensemble de l'arbre vasculaire due à une communication directe entre les gros vaisseaux rétiniens.

Les malformations de type 2 et 3 peuvent s'accompagner d'autres malformations vasculaires, en particulier de malformations vasculaires cérébrales qu'il faudra rechercher systématiquement sur une angio-IRM.

✓ Tortuosités artérielles

Le syndrome de tortuosité artérielle dominant rétinien est une affection rare, souvent découverte en raison de la survenue d'une hémorragie intrarétinienne maculaire bénigne (*figure 6*). Le plus souvent isolé, il peut s'associer à d'autres atteintes organiques : hématurie, leuco-encéphalopathie, hémiparésie infantile.

La tortuosité concerne les vaisseaux de 2^e et de 3^e ordre avec un aspect "tirebouchonné" caractéristique. Il s'agit d'une affection de transmission autosomique dominante consécutive à une mutation du gène COL4A1 (codant pour le collagène 4 présent dans les parois vasculaires).

✓ Tortuosités artérioveineuses

La visualisation d'une tortuosité vasculaire au fond d'œil doit faire rechercher des facteurs de risque cardio-

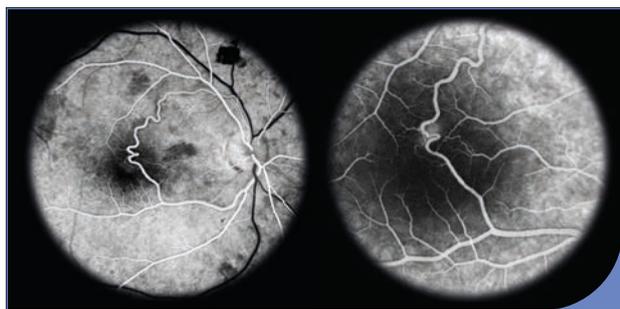


Figure 5. Malformation artérioveineuse de type 2, caractérisée par une communication artérioveineuse directe sans capillaires intermédiaires. Clichés dus à l'amabilité du Pr S.Y. Cohen.



Figure 6. Tortuosité artérielle dominante : la tortuosité concerne les vaisseaux de 2^e et de 3^e ordre avec un aspect "tirebouchonné" caractéristique. Clichés dus à l'amabilité du Dr C. Vignal.

vasculaire, plus particulièrement chez un patient de plus de 50 ans.

Cet aspect peut être associé à de multiples pathologies telles que le syndrome d'apnées du sommeil, le diabète, la rétinopathie diabétique et les atteintes vasculaires cérébrales.

Dans une large étude portant sur 2915 patients [4], une association statistiquement significative a été montrée entre le degré de tortuosité veineuse, la présence d'une hypertension artérielle et une diminution du taux d'HDL-cholestérol.

On note une tortuosité vasculaire rétinienne plus importante chez les patients diabétiques et la tortuosité artérielle rétinienne est significativement augmentée dans les rétinopathies diabétiques non proliférantes minimales et modérées [5]. Cet aspect pourrait donc être considéré comme un marqueur précoce de rétinopathie.

Il a, par ailleurs, été retrouvé une forte corrélation entre la présence d'une tortuosité artérioveineuse rétinienne et la survenue d'un accident vasculaire cérébral ischémique [6].

Le syndrome d'apnées du sommeil, connu pour être un facteur aggravant de la rétinopathie diabétique et du glaucome, est aussi associé à une augmentation de la tortuosité artérielle et veineuse rétinienne (*figure 7*) [7].

Cette augmentation de la tortuosité vasculaire (et surtout veineuse) dans les pathologies cardiovasculaires serait liée à l'hypercapnie, aux pics hypertensifs artériels et à l'augmentation de la pression intracrânienne, aboutissant à une augmentation du débit sanguin rétinien et provoquant une tortuosité pariétale.



Figure 7. Tortuosité artérioveineuse chez un patient hypertendu souffrant d'un syndrome d'apnées obstructives du sommeil.

Ainsi, dans un futur proche, l'évaluation quantitative de la tortuosité vasculaire rétinienne à partir d'images rétiniennes pourrait nous fournir des informations supplémentaires sur le risque cardiovasculaire.

Enfin, il ne faudra pas ignorer les hémangiomes capillaires rétiens (*figure 8*) alimentés et drainés par des artères et des veines dilatées et tortueuses. Ils doivent faire rechercher d'autres atteintes viscérales (cérébrale, rénale, surrénale) entrant dans le cadre d'une maladie de von Hippel-Lindau.

Discussion sur la prise en charge

La limite entre une tortuosité normale et une tortuosité pathologique n'est pas toujours facile à détecter car ce

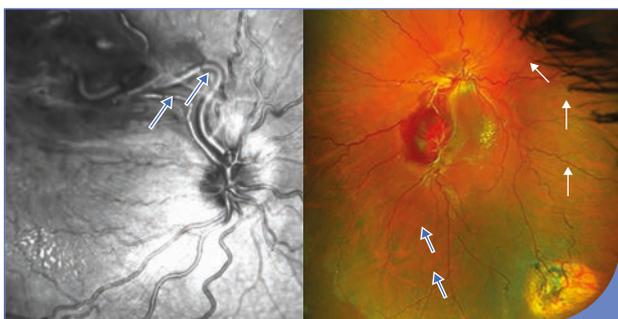


Figure 8. Hémangiomes capillaires rétiens (chez une patiente souffrant d'une maladie de von Hippel-Lindau). On note une dilatation et une tortuosité des vaisseaux afférents et efférents (flèches bleues) des 2 hémangiomes. Il existe, par ailleurs, une tortuosité vasculaire périphérique (flèches blanches) probablement secondaire à une élévation du VEGF intraoculaire. Clichés dus à l'amabilité du Dr G. Caputo.

signe est subjectif. Néanmoins, ce signe est un marqueur important d'un état qui peut être lié à une pathologie grave nécessitant une prise en charge rapide.

Il est extrêmement important de déterminer si la tortuosité est veineuse, artérielle ou artérioveineuse pour en comprendre l'origine et ainsi définir la meilleure option thérapeutique.

Le bilan sera orienté par le contexte clinique et les investigations comprendront en général une numération formule sanguine, un bilan hépatique et rénal, une échographie abdominale et une IRM cérébrale pour éliminer une anomalie vasculaire cérébrale.

Conclusion

Dans le contexte d'une tortuosité vasculaire anormale détectée sur le fond d'œil, l'œil est, comme dans d'autres cas, une fenêtre ouverte sur l'état général d'un patient. L'intelligence artificielle permettra d'aider au diagnostic des tortuosités vasculaires anormales et d'orienter le diagnostic.

Ce marqueur vasculaire est d'une grande importance clinique et ne doit pas être sous-estimé.

B. Wolff et M. Mauget-Fajsse déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

Références bibliographiques

1. Ramos L et al. Ortega computational assessment of the retinal vascular tortuosity integrating domain-related information. *Sci Rep* 2019;9:19940.
2. Sodi A et al. Ophthalmological manifestations of Fabry disease. In: Mehta A et al. *Fabry disease: perspectives from 5 years of FOS*. Oxford: Oxford PharmaGenesis, 2006:chapter 26.
3. Archer DB et al. Arteriovenous communications of the retina. *Am J Ophthalmol* 1973;75(2):224-41.
4. Yim-Lui Cheung C et al. Retinal vascular tortuosity, blood pressure, and cardiovascular risk factors. *Ophthalmology* 2011;118(5):812-8.
5. Sasongko MB et al. Retinal vascular tortuosity in persons with diabetes and diabetic retinopathy. *Diabetologia* 2011;54:2409-16.
6. Moss HE. Retinal vascular changes are a marker for cerebral vascular diseases. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2015;15:40.
7. Mohsenin A et al. Retinal vascular tortuosity in obstructive sleep apnea. *Clin Ophthalmol* 2013;7:787-92.