

# réalités

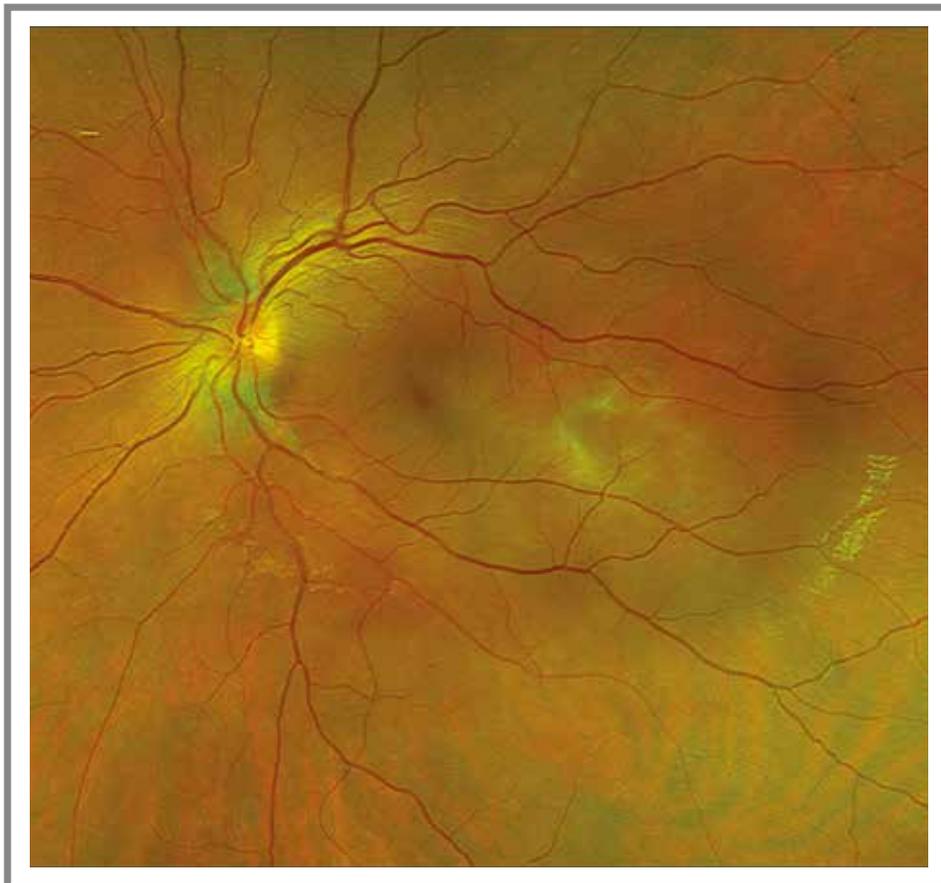
■ Mensuel  
Avril 2021  
Cahier 2

# n° 280

## OPHTALMOLOGIQUES

### Revue Francophone des Spécialistes de la Rétine

# n° 31



Sous l'égide du CFSR  
Société Francophone des Spécialistes de la Rétine

Avec le soutien de

**BAUSCH+LOMB**  
Mieux voir. Mieux vivre.

 **NOVARTIS**



# Stellaris Elite™

Vision Enhancement System



## TAKING PERFORMANCE FURTHER

### BAUSCH+LOMB

Le Stellaris ELITE™, est un équipement de microchirurgie oculaire conçu pour être utilisé lors d'interventions chirurgicales sur le segment antérieur et postérieur de l'œil. Il permet d'effectuer des interventions de cataracte par phacoémulsification, d'irrigation/aspiration, de diathermie bipolaire, de vitrectomie, d'injection/extraction de liquides de tamponnement et les opérations d'échange air/fluide. Il est réservé aux établissements de santé pour les chirurgiens ophtalmologistes et les personnels qualifiés dans les procédures chirurgicales. Les accessoires de cet équipement, les consommables sous forme de références individuelles ou de packs, ainsi que l'instrumentation permettant de réaliser ces procédures chirurgicales, sont des dispositifs médicaux de classe IIb et IIa qui portent le marquage 0197 dont l'évaluation de conformité a été établie par l'organisme habilité TÜV Rheinland LGA Products GmbH. Veuillez prendre connaissance du catalogue référençant et décrivant ces différents dispositifs, lire attentivement les instructions du manuel d'utilisation et, le cas échéant de la notice spécifique qui accompagne le(s) dispositif(s) médical(aux). Ces dispositifs médicaux sont pris en charge par les organismes publics d'assurance maladie au titre de leur inclusion dans le financement des groupes homogènes de malades et de séjour relatifs aux interventions intraoculaires. © Décembre 2019

# Éditorial

Chers collègues,



**R. TADAYONI**

Université de Paris, AP-HP,  
Hôpitaux Lariboisière,  
Saint Louis et Fondation  
Adolphe de Rothschild,  
PARIS.

Le numéro de printemps de la *Revue Francophone des Spécialistes de la Rétine*, publiée sous l'égide de notre Club Francophone des Spécialistes de la Rétine (CFSR), était habituellement l'occasion de se réjouir par avance de nos retrouvailles durant la journée du CSFR, en marge de la Société française d'ophtalmologie. Hélas, cette année non plus, nous ne serons pas en présentiel à cause de l'épidémie qui n'est toujours pas contrôlée. Toutefois, la journée du CFSR aura bien lieu le **samedi 8 mai 2021** en virtuel et nous vous espérons nombreux. En attendant, nous pouvons déjà lire avec plaisir ce numéro vous proposant des articles de grande qualité.

L'épidémie n'a heureusement pas arrêté l'imagination et le progrès, et ce numéro commence bien, avec un article qui vous fera rêver. **Léo Puyo** et l'équipe des Quinze-Vingts exposent une nouvelle méthode non invasive d'imagerie qui pourra permettre de mesurer le flux sanguin rétinien et d'imager la vascularisation choroïdienne. Après l'OCT-A, voilà encore une technique qui prouve la puissance des calculs et algorithmes pour explorer la rétine. Les algorithmes d'aujourd'hui sont les lentilles optiques d'hier, qui permettent d'explorer de nouvelles possibilités. À suivre.

**Françoise Froussart-Maille**, excellente chirurgienne qui a une grande expérience des plaies du globe civiles ou de guerre, expose les bon gestes et stratégies dans un article très rigoureux et illustré de manière exceptionnelle. Ces accidents, heureusement plus rares, n'ont cependant pas disparu. Ils ont même été à l'origine de controverses lors de l'utilisation de lanceurs de balles de défense (LBD) au cours des manifestations de Gilets jaunes. Comme Françoise l'écrit si justement aux sujets de ces plaies : "*Leur pronostic repose naturellement sur la précocité de leur prise en charge et sur la qualité de leur gestion en urgence.*" C'est pourquoi il est indispensable de lire cet excellent article pour se mettre à jour des standards actuels.

**Jean-Baptiste Conart**, bientôt professeur (félicitations !), dissèque dans son article trois anomalies pas toujours bien différenciées : la hyalopathie astéroïde, le synchisis étincelant et l'amylose vitréenne, l'une d'entre elles pouvant être révélatrice de maladie. L'article, contrairement au vitré des patients atteints, est clair et limpide. Après sa lecture, il n'y aura même plus de confusion entre hyalopathie astéroïde et synchisis étincelant, comme on le voit souvent !

**Pauline Eymard**, jeune mais brillante médecin, et **Élodie Bousquet**, grande experte de la choriorétinopathie séreuse centrale, forment la meilleure équipe pour nous exposer les relations entre cette maladie et le syndrome de Cushing. Si l'effet des corticoïdes sur l'œil sont habituellement bien connus, ceux de la cortisone endogène le sont moins. Mais faut-il y penser plus souvent ?

Enfin, **Raphaël Lejoyeux** est un jeune esprit brillant et passionné capable de s'aventurer vers des horizons peu explorés ou des maladies rares délaissées, pour le plaisir de rendre service à ces patients qui méritent nos soins autant que les autres ou pour faire des découvertes inattendues : l'étoffe d'un grand médecin et chercheur. Les modifications rétiniennes associées à l'albinisme oculo-cutané sont très riches en enseignements et génèrent pas mal de réflexions : passionnant. De plus, après la lecture de l'article, si vous êtes amenés à examiner un de ces patients, vous ne serez pas surpris par ce que vous verrez.

Ces articles sont superbes mais ils ne peuvent pas remplacer totalement les vraies rencontres et échanges entre collègues. Espérons que, dès le quatrième trimestre de cette année, nous pourrons de nouveau nous réunir pour avoir aussi des discussions informelles, si importantes en réalité pour que la sérendipité joue pleinement son rôle dans l'innovation et le progrès.

# réalités

## OPHTALMOLOGIQUES

**oui**, je m'abonne à *Réalités Ophtalmologiques*

Médecin :  1 an : 60 €  2 ans : 95 €

Étudiant/Interne :  1 an : 50 €  2 ans : 70 €  
(joindre un justificatif)

Étranger :  1 an : 80 €  2 ans : 120 €  
(DOM-TOM compris)

Bulletin à retourner à :  
Performances Médicales  
91, avenue de la République – 75011 Paris  
Déductible des frais professionnels



## Bulletin d'abonnement

Nom : .....

Prénom : .....

Adresse : .....

Ville/Code postal : .....

E-mail : .....

### ■ Règlement

Par chèque (à l'ordre de Performances Médicales)

Par carte bancaire n°                  
(à l'exception d'American Express)

Date d'expiration :    Cryptogramme :

Signature :

## Comité scientifique

F. Becquet, J.P Berrod, G. Caputo, C. Chiquet,  
C. Creuzot-Garcher, P. Gastaud, Ph. Girard, C. Morel,  
P. Massin, V. Pagot-Mathis, G. Quentel, S. Razavi,  
J. Sahel, C. Vignal, M. Weber

## Comité éditorial

S.Y. Cohen, F. Devin, A. Gaudric, J.-F. Korobelnik,  
Y. Le Mer, R. Tadayoni

## Rédacteur en chef

R. Tadayoni

## Conseiller de la rédaction

T. Desmettre

## Directeur de la publication

R. Niddam

## Secrétariat de rédaction

M. Anglade, M. Meissel

## Rédacteur graphiste

M. Perazzi

## Maquette, PAO

D. Plaisance

## Publicité

D. Chargy

## Réalités Ophtalmologiques

### Revue Francophone des Spécialistes de la Rétine

est édité par Performances Médicales  
91, avenue de la République  
75540 Paris Cedex 11  
Tél. 01 47 00 67 14, Fax : 01 47 00 69 99  
info@performances-medicales.com

## Imprimerie

Imprimerie : espaceGrafic  
Mutilva Baja – Espagne  
Commission paritaire : 0126 T 81115  
ISSN : 1242-0018  
Dépôt légal : 2<sup>e</sup> trimestre 2021



## Revue Francophone des Spécialistes de la Rétine n° 31

<b>Éditorial</b> R. Tadayoni	<b>3</b>
<b>■ Une nouvelle révolution de l'imagerie oculaire : l'holographie laser Doppler</b> L. Puyo, M. Paques, J.-A. Sahel, M. Atlan	<b>7</b>
<b>■ Plaies oculaires touchant le segment postérieur</b> F. Froussart-Maille	<b>10</b>
<b>■ Hyalopathie astéroïde, synchisis étincelant et amylose vitréenne : diagnostic et prise en charge</b> J.-B. Conart	<b>18</b>
<b>■ Les conséquences chorioretiniennes d'un syndrome de Cushing</b> P. Eymard, É. Bousquet	<b>23</b>
<b>■ Focus sur une maladie rare : altération rétinienne et albinisme oculo-cutané</b> R. Lejoyeux	<b>26</b>

Photo de couverture : Hémangiome choroïdien dont les reliefs sont bien soulignés par les reflets visibles sur cette rétine jeune. Image du Dr Azzeddine Mokrane, Service d'ophtalmologie de l'Hôpital Lariboisière, Paris.

### Pour vous repérer dans les articles, référez-vous à ce code couleurs :

**■** Article pour tous      **■** Article plus orienté pour les rétinoles



# Une nouvelle révolution de l'imagerie oculaire : l'holographie laser Doppler

**RÉSUMÉ :** L'holographie laser Doppler est la première technique d'imagerie quantitative du flux sanguin qui a été développée ces dix dernières années par l'institut Langevin et le Centre d'investigation clinique (CIC) des Quinze-Vingts. Cette technique non invasive et très robuste offre la possibilité de mesurer le flux sanguin rétinien et d'imager avec une grande précision la vascularisation choroïdienne, en distinguant veines et artères. Son champ d'application potentiel est vaste, il va du glaucome aux occlusions veineuses, en passant par la pachychoïde, la myopie, les tumeurs, les conséquences hémodynamiques des variations de pression intracrânienne, l'hypertension artérielle, ainsi que certaines pathologies du segment antérieur de l'œil, pour ne citer que les études en cours au CIC des Quinze-Vingts.

→ L. PUYO, M. PAQUES, J.-A. SAHEL, M. ATLAN

Paris Eye Imaging group, Centre d'investigation clinique 1423, CHNO des Quinze-Vingts, PARIS.

L'imagerie de la structure et du flux des vaisseaux oculaires est cruciale pour comprendre la physiopathologie de la perte de vision dans de nombreuses maladies et pour accompagner les thérapies. Les méthodes d'angiographie à base de colorants, qui ont longtemps été la référence pour l'exploration angiographique du fond de l'œil, ont été progressivement remplacées au cours de la dernière décennie par plusieurs méthodes d'imagerie non invasive du flux sanguin rétinien, en particulier l'OCT-A. Cependant, aucune d'entre elles n'a atteint une robustesse acceptable pour la quantification du débit sanguin, c'est encore plus vrai pour la choroïde. De plus, l'anatomie vasculaire choroïdienne n'est pas encore aussi bien connue que celle de la rétine.

## Qu'est-ce que l'holographie laser Doppler ?

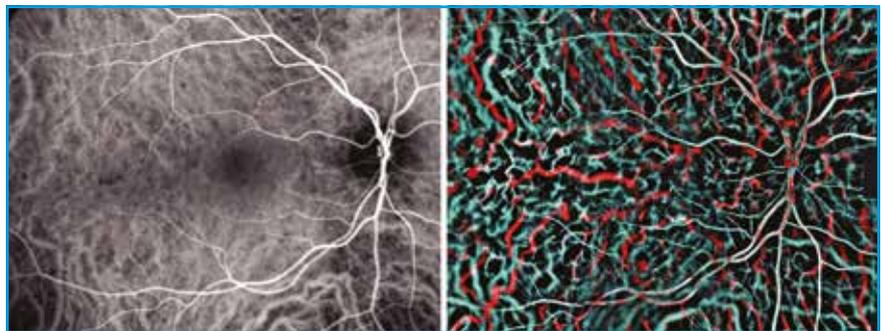
L'holographie laser Doppler (LDH) est une technologie qui repose sur l'holo-

graphie numérique pour mesurer les contrastes du flux sanguin de manière non invasive, à partir de l'interférence d'une lumière cohérente rétrodiffusée par l'œil avec un faisceau de référence (principe similaire à celui de l'OCT). Dans le cas du laser Doppler, les motifs d'interférence en 2D sont mesurés par les capteurs d'une caméra à haute fréquence d'images (67 kHz) et non par un simple photodétecteur comme pour l'OCT. De plus, l'image Doppler est calculée par analyse de Fourier sur une fenêtre de 512 images (correspondant à environ 7,6 ms). Le spectre des variations Doppler permet ensuite de calculer les variations de flux. Les variations

du débit sanguin rétinien au cours des cycles cardiaques peuvent être évaluées avec finesse, de manière non invasive.

## Intérêts de cette technique

L'holographie Doppler laser à haute vitesse par interférométrie ultrarapide actuellement développée et utilisée à l'unité d'imagerie à haute résolution du Centre d'investigation clinique (CIC) de l'hôpital des Quinze-Vingts permet une imagerie non invasive du flux sanguin dans le proche infrarouge dans l'œil humain, avec une résolution temporelle inégalée (jusqu'à une



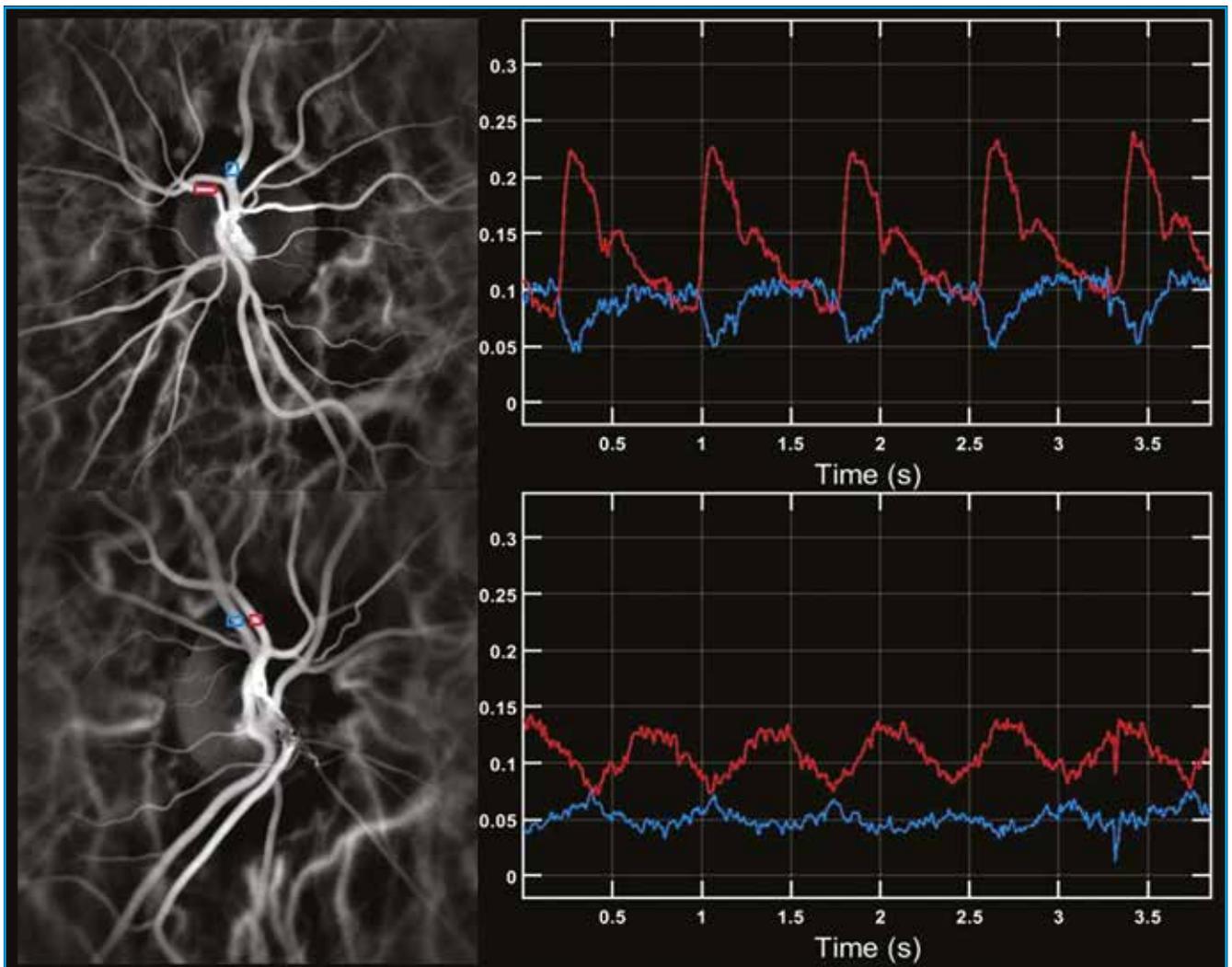
**Fig. 1 :** Angiographie au vert d'indocyanine (ICG, à gauche) et holographie Doppler laser proche infrarouge (à droite), avec en rouge les vaisseaux de flux élevés, c'est-à-dire les artères). Le Doppler révèle les réponses endoluminales du flux sanguin dans les vaisseaux rétiens et choroïdiens de manière non invasive, avec un contraste élevé.

## POINTS FORTS

- L'holographie Doppler est une technique d'imagerie quantitative non invasive de la circulation rétinienne et choroïdienne.
- Cette technique est robuste, rapide et bien tolérée car utilisant l'infrarouge.
- Sa résolution temporelle de quelques millisecondes permet une analyse fine de l'onde de pouls dans les vaisseaux rétinien.
- Ses applications ophtalmologiques et médicales sont en cours d'exploration.

milliseconde) [1-3] (**fig. 1**). La résolution spatiale du LDH est actuellement de l'ordre de 30  $\mu\text{m}$ .

Les signaux Doppler locaux révèlent des ondes de pouls provenant des variations du flux systolique-diastolique, y compris l'onde dicrote, dans les artères rétiniennes, les artères choroïdiennes et les artéoles péripapillaires. Dans la rétine, les artères et les veines peuvent donc être différenciées sur la base de leurs ondes Doppler et le caractéristique pic systolique est facilement visualisé. Ce pic est un peu moins marqué dans



**Fig. 2 :** Images Doppler (à gauche) et variations temporelles du signal moyenné spatialement dans les artères et les veines rétiniennes (à droite) dans les régions d'intérêt délimitées en rouge et bleu chez un volontaire sain (en haut) et chez un patient atteint d'un bas débit oculaire par maladie de Takayasu (en bas).

la choroïde, néanmoins les artères et veines choroïdiennes peuvent être différenciées en séparant les images Doppler de basse et haute fréquence pour révéler des images de flux sanguin faible et élevé, respectivement, correspondant donc aux veines et aux artères (**fig. 1**).

L'interprétation des données issues du laser Doppler est toujours en développement et peut s'intéresser aussi bien aux valeurs de flux qu'à l'anatomie des vaisseaux choroïdiens, voire même à la forme des courbes de flux. L'intérêt sémiologique de la forme des courbes au cours du cycle cardiaque est certainement un des éléments les plus intéressants, au même titre que les valeurs absolues du signal Doppler. En particulier, les formes d'onde de pouls chez les patients ayant un bas débit oculaire diffèrent considérablement des sujets sains (**fig. 2**).

La principale limite actuelle de cette technologie est la fiabilité incertaine des

mesures de flux choroïdien, en particulier pour les vaisseaux les plus profonds. Les facteurs optiques modulant les valeurs de flux rétinien (par exemple la taille de la pupille, la puissance optique d'illumination ou les propriétés optiques de l'épithélium pigmentaire) sont en cours d'exploration. Les opacités des milieux n'altèrent que peu le signal, il est tout à fait possible de faire une mesure fiable du flux sanguin rétinien derrière une cataracte modérée. L'effet de l'hémorragie intravitréenne sur les mesures est aussi en cours d'exploration.

### ■ Conclusion

Le LDH a deux intérêts bien distincts : l'analyse du flux sanguin dans la rétine et l'imagerie vasculaire choroïdienne, avec en particulier la distinction entre artères et veines. Les études sont toujours en cours pour élucider tout le potentiel de cette technique très prometteuse.

### BIBLIOGRAPHIE

1. PUYO L, PAQUES M, FINK M *et al.* In vivo laser Doppler holography of the human retina. *Biomed Opt Express*, 2018;9: 4113-4129.
2. PUYO L, PAQUES M, FINK M *et al.* Choroidal vasculature imaging with laser Doppler holography. *Biomed Opt Express*, 2019;10:995-1012.
3. PUYO L, PAQUES M, FINK M *et al.* Waveform analysis of human retinal and choroidal blood flow with laser Doppler holography. *Biomed Opt Express*, 2019; 10:4942-4963.



**L. PUYO, M. PAQUES, J.-A. SAHEL, M. ATLAN**  
Paris Eye Imaging group,  
Centre d'investigation  
clinique 1423, CHNO des  
Quinze-Vingts, PARIS.

Les auteurs ont déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.

# Plaies oculaires touchant le segment postérieur

**RÉSUMÉ :** Les plaies oculaires du segment postérieur sont des urgences chirurgicales touchant préférentiellement le sujet jeune, consécutives à un accident domestique ou du travail, ou survenant dans un contexte médico-judiciaire. Les tableaux cliniques sont variés, opposant des signes fonctionnels minimes de pénétration intraoculaire d'un corps étranger de petite taille et de haute vélocité à des éclatements dramatiques du globe oculaire engageant de fait le pronostic anatomique, en sus du pronostic fonctionnel. Le bilan lésionnel initial doit être précis et exhaustif, la recherche d'un corps étranger intraoculaire systématique, aidée par la tomodensitométrie.

La prise en charge chirurgicale doit être effectuée sans délai, au plus tard dans les 24 premières heures sous couvert d'une antibioprophylaxie afin de limiter le risque d'endophtalmie. Les reprises chirurgicales sont fréquentes afin de gérer les lésions associées, notamment vitréo-rétiniennes, qui conditionnent le pronostic mais aussi leurs complications, au premier rang desquelles la prolifération vitréo-rétinienne, source de décollement de rétine secondaire parfois récurrent. En dépit d'une prise en charge de plus en plus efficiente, ces urgences traumatiques représentent toujours une cause importante de cécité monoculaire légale de l'adulte jeune, qui en font toute la gravité.

→ F. FROUSSART-MAILLE

Service d'Ophtalmologie, HIA Percy, CLAMART.

## ■ Définition, terminologie

Les plaies oculaires sont des traumatismes ouverts caractérisés par une solution de continuité de pleine épaisseur au niveau de la tunique externe du globe qui regroupent, selon la terminologie *Birmingham Eye Trauma Terminology System* (BETT) [1], les lacérations causées par un agent tranchant ou pointu avec un mécanisme d'action centripète et les ruptures du globe oculaire contusives secondaires à une hyperpression intraoculaire momentanée de mécanisme lésionnel centrifuge. Lorsque la lacération est unique, le traumatisme est étiqueté pénétrant et, lorsque qu'il est retrouvé un orifice d'entrée et un orifice de sortie, le traumatisme est dit perforant. Les traumatismes par corps

étrangers intraoculaires (CEIO) ont pour origine un corps étranger responsable d'une ou plusieurs lacérations au point d'entrée.

La BETT permet une description et une classification simple, sans ambiguïté, cohérente, détaillée et complète de toutes les lésions traumatiques du globe oculaire. Elle constitue la terminologie à privilégier pour classer les lésions oculaires en pratique courante. Son usage fait consensus et permet, du fait de son caractère rigoureux et exhaustif, d'optimiser la prise en charge des traumatismes oculaires.

Les plaies oculaires postérieures sont localisées au niveau de la zone III de la coque cornéosclérale selon l'*Ocular Trauma Classification group* et elles s'étendent au-delà d'un repère circonferentiel établi à 5 mm en arrière du limbe. Cette localisation postérieure fait toute la

gravité du tableau clinique, avec un pronostic fonctionnel d'emblée plus péjoratif en raison de la fréquence des lésions et des complications vitréo-rétiniennes associées.

## ■ Épidémiologie

Sur le plan épidémiologique, les plaies oculaires ont une fréquence d'environ 3,5 à 5/100 000 personnes/an selon les études, alors que la surface oculaire ne représente que 0,1 % de la surface corporelle [2-4]. L'incidence des CEIO au sein des traumatismes ouverts du globe est d'environ 20 % (18 à 40 %). Ces traumatismes ouverts intéressent plus volontiers l'adulte jeune avec une nette prédominance masculine (80 %), mais également l'enfant (jeux) et le sujet plus âgé (chute, rupture sur globe fragilisé par des antécédents de chirurgie oculaire) [2-4].

Les circonstances de survenue sont volontiers liées à l'exercice de certaines professions (prédominance dans les métiers manuels ou en milieu rural). Les accidents domestiques (bricolage, chute...) sont fréquents, de même que les accidents survenant en milieu scolaire, sur la voie publique, les agressions par couteau, arme à feu, pistolet à grenaille ou explosifs. En zone de conflit armé, les plaies oculaires sont majoritairement liées à la projection des éclats des *Improvised Explosive Device* (IED) et des débris telluriques qu'ils soufflent en explosant. Les lésions sont dans de tels cas bilatérales par projection de corps étrangers multiples, associées à des effets de *blast* et parfois des brûlures qui alourdissent le tableau clinique.

Le contexte de survenue d'une plaie oculaire peut être isolé ou associé à traumatisme crânio-facial relevant d'une prise en charge à prioriser au sein d'une équipe multidisciplinaire. L'agent vulnérant peut être un agent tranchant ou pointu, un corps étranger, métallique, magnétisable (fer, acier...) ou non (plomb, cuivre...), mais également non métallique, organique, plastique ou minéral (bris de verre, porcelaine, pierre...). Les lésions oculaires rencontrées seront fonction de la vitesse du projectile, sa taille, sa masse, sa surface de contact et son caractère acéré ou moussé [5]. Les corps étrangers organiques végétaux sont à haut risque d'endophtalmie du fait de leur caractère septique, les CEIO en fer et le cuivre sont redoutables pour leur caractère toxique.

### ■ Tableaux cliniques

Les présentations cliniques sont variées, avec des tableaux parfois minimes, pouvant rester initialement méconnus car paucisymptomatiques, ou *a contrario* gravissimes, compte tenu de l'étendue de la plaie et des lésions associées du segment postérieur : hémorragie intravitréenne, hémorragie choroïdienne, décollement de rétine, impacts



Fig. 1 : Prise en charge > 48 h, explosion de roquette, endophtalmie OD, CEIO OGD.

rétiniens, avulsion de la tête du nerf optique. Le risque initial est représenté par l'endophtalmie, majoré en présence d'un CEIO qui devra systématiquement être recherché (fig. 1).

Les complications tardives regroupent l'ophtalmie sympathique, la prolifération vitéo-rétinienne responsable de décollements de rétine récidivants, la sidérose, la chalcose et la phytose du globe. L'ophtalmie sympathique est une panuvéite granulomateuse d'origine auto-immune de l'œil adelphe survenant de quelques semaines à plusieurs années après le traumatisme. La sidérose et la chalcose chronique sont des atteintes rétinienne toxiques apparaissant à distance d'un traumatisme avec CEIO méconnu ferrique ou cuivrique.

### ■ Examen clinique

L'examen ophtalmologique recherchera à l'interrogatoire les circonstances du traumatisme afin d'orienter sur une rupture contusive, un traumatisme pénétrant

ou perforant et la présence d'un ou plusieurs CEIO, à toujours suspecter. Seront précisés la nature de l'agent vulnérant, sa taille et sa vitesse, son angle d'incidence, le délai, ainsi que le statut de protection antitétanique. La mesure de l'acuité visuelle avec correction en monoculaire est essentielle : sa valeur est médico-légale, indispensable *a posteriori* sur le plan socio-judiciaire. L'absence de perception lumineuse n'est pas synonyme de perte fonctionnelle définitive même si ce critère est un élément important. La recherche des réflexes photomoteurs et pupillaires afférents (RPA) et consensuels ne doit pas être négligée : l'urgence vitale doit être éliminée et l'atteinte de la deuxième paire crânienne est un élément pronostique primordial.

Ces éléments de l'examen sont repris dans l'*Ocular Trauma Score* (OTS) proposé en 2002 par Kuhn et constituent des marqueurs de gravité permettant d'estimer l'acuité visuelle finale potentielle d'un œil blessé. Figurent dans la détermination du score de l'OTS le type de traumatisme, l'acuité visuelle initiale, le statut du RPA, la survenue d'une endophtalmie, l'existence d'un décollement de rétine et la zone cornéosclérale du point d'impact (I, II ou III) [6].

Le bilan lésionnel est toujours bilatéral. L'examen doux et soigneux des annexes recherche une porte d'entrée transfixiante palpébrale parfois ponctiforme (fig. 2 et 3). L'examen oculo-moteur complète la recherche d'une fracture du cadre orbitaire potentiellement associée.



Fig. 2 : CEIO OG, orifice d'entrée scléral supérieur, balisage palpébral.



Fig. 3 : Polycrissage facial, plaie des voies lacrymales supérieures et plaie sclérale OD sur explosion d'IED.

L'examen au biomicroscope se fait en écartant très prudemment les paupières sans exercer de pression sur le globe oculaire après instillation d'un anesthésiant topique. Il permet d'affirmer le diagnostic dans les formes évidentes : plaie cornéenne s'étendant en arrière du limbe avec extériorisation de vitré, de choroïde voire de rétine, éclatement du globe oculaire, présence d'un corps étranger intraoculaire (intravitréen, intrarétinien), perte de la sphéricité de la coque cornéosclérale visible au scanner volontiers associée à un hématome choroïdien ou à la présence de bulles d'air intracavitaire – témoin indirect de l'effraction oculaire –, parfois véritable hémotoglobine (fig. 4).

Le diagnostic est parfois moins manifeste lorsqu'il n'est pas retrouvé d'atteinte du segment antérieur associé, que les milieux sont transparents et la pression intraoculaire satisfaisante. Un hématome sous-conjonctival peut traduire la présence d'une plaie sclérale sous-jacente et doit être systématiquement exploré (fig. 5). La recherche d'un balisage en

transillumination doit être systématique, parfois seul témoin de l'effraction de la paroi oculaire. La prise de pression intraoculaire est prudente : une hypotonie est un élément d'orientation au même titre que le recul du plan irien ou que l'approfondissement de la chambre antérieure, quasi pathognomonique d'une plaie postérieure, surtout s'il est associé à une hémorragie intravitréenne. Un globe normotone n'est en revanche pas synonyme d'absence de plaie sclérale [7].

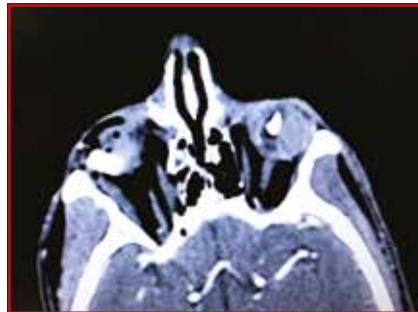


Fig 4 : Examen tomodynamométrique, contexte d'explosion. OD : corps étrangers palpébraux superficiels, désorganisation intraoculaire, air intraoculaire, volumineux CEIO non métallique, luxation extra-oculaire du cristallin. OG : volumineuses poches d'hématome choroïdien, CEIO non métallique, cristallin non visible.

Après dilatation pupillaire, un examen exhaustif du segment postérieur est réalisé afin de préciser l'existence d'une hémorragie dans le vitré, de lésions rétiniennes et/ou choroïdiennes, la présence d'un CEIO. La réalisation de photographies permet de documenter le tableau clinique initial, ces photographies peuvent être réalisées d'emblée ou plus sereinement au bloc opératoire. L'examen clinique de l'œil adelphe clôture le bilan initial au box.

La mise en place d'une coque de protection sur l'œil atteint, classiquement sur rondelle oculaire non compressive, évite le sur-accident par pression malencontreuse sur le globe oculaire lors de la mobilisation du blessé (fig. 6).



Fig. 5 : Hématome sous-conjonctival, perte de la lueur pupillaire.



Fig. 6 : Protection oculaire avant examen tomodynamométrique.

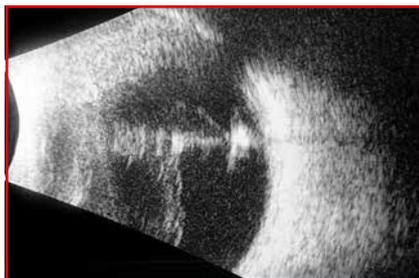
## ■ Examens paracliniques

Les examens complémentaires comprennent en premier lieu une tomodensitométrie cranio-faciale avec des coupes fines et jointives à la recherche systématique d'un ou plusieurs CEIO (**fig. 7**). Elle permet de mettre en évidence d'éventuels CEIO sous-cutanés, intra-orbitaires en cas de polycrissage, et de faire le bilan des lésions cérébrales et osseuses potentielles associées. La radiographie conventionnelle (clichés de face et de profil du crâne) n'est plus utilisée qu'en l'absence de scanner disponible. L'IRM est contre-indiquée dans un contexte de potentiel CEIO métallique, mais elle trouve son intérêt pour l'exploration de CEIO non magnétisables. L'échographie en mode B est contre-indiquée dès qu'est suspecté un traumatisme ouvert du globe. Elle pourra être effectuée secondairement, paupières fermées, une fois la plaie suturée, pour compléter le bilan lésionnel en cas de troubles des milieux notamment (**fig. 8**).

Ce bilan échographique peut être effectué sur un globe étanche en fin de procédure au bloc opératoire pour les opérateurs qui en ont l'expérience. En



**Fig. 7 :** Examen tomodensitométrique, contexte d'explosion d'un IED. Corps étrangers intraoculaires bilatéraux, emphysème sous-cutané, hématome choroïdien et avulsion cristallinienne œil droit.



**Fig. 8 :** Échographie en mode B, CEIO.

tout état de cause, le bilan paraclinique ne doit pas retarder la prise en charge chirurgicale (patient agité, indisponibilité du plateau d'imagerie, afflux massif de blessés en temps de crise...). La prévention de l'endophtalmie est débutée sans délai par double antibiothérapie générale par voie intraveineuse à large spectre et à bonne pénétration oculaire, associant généralement une fluoroquinolone à de la piperacilline ou de la vancomycine, voire de la fosfomycine, pendant au minimum 48 heures. Cette antibiothérapie sera poursuivie en fonction de l'état clinique, le plus souvent sur une semaine, avec potentiellement relais *per os*. La protection antitétanique est vérifiée et au besoin complétée.

## ■ Prise en charge chirurgicale

La prise en charge chirurgicale initiale est effectuée sans délai, au plus tard dans les 24 premières heures afin de limiter le risque d'endophtalmie [8]. Le but de la chirurgie est de suturer la plaie et de restaurer l'intégrité anatomique du globe qui sera rendu étanche et normotone. L'extraction d'un CEIO peut être différée, de même que la prise en charge des lésions associées : cataracte traumatique, hémorragie intravitréenne, décollement de rétine. Cette prise en charge en deux temps est le plus souvent la règle et ne constitue pas de perte de chance. Elle permet au contraire une prise en charge optimisée, la reprise s'effectuant aux mains d'opérateurs entraînés une fois le bilan paraclinique complet effectué.



**Fig. 9 :** Hématoglobe, extériorisation de vitré, choroïde et tissu rétinien au travers d'une plaie sclérale supérieure (images Dr A. De Faria, HIA Percy).

La préparation psychologique du patient se déroule dans le contexte particulier de l'urgence. Il est nécessaire d'obtenir le consentement éclairé du sujet, à défaut celui de la personne responsable ou de confiance désignée à l'issue d'un entretien qui exposera l'intervention, ses principes, ses objectifs, les résultats attendus en précisant que le traitement s'inscrit dans la durée avec des reprises chirurgicales possibles et qu'il y aura une période d'indisponibilité parfois longue, avec séquelles éventuelles.

L'anesthésie privilégiée est l'anesthésie générale permettant d'éviter toute hyperpression oculaire, facilitant l'analgésie et la gestion du temps opératoire.

Le premier temps chirurgical consiste en un bilan lésionnel complet après mise en place prudente d'un blépharostat ou de fils tracteurs sur le bord libre des paupières : rinçage des culs-de-sac conjonctivaux, description des caractéristiques de la plaie (étendue, topographie, direction, traits de refend, bords nets ou anfractueux, souillures...), nature des tissus extériorisés, dommages associés du segment antérieur (**fig. 9**). Un dessin complètera au mieux le compte rendu opératoire détaillé, notamment lorsque le traumatisme s'inscrit dans un contexte litigieux (accident du travail, agression...).

L'abord chirurgical est sous-conjonctivo-ténonien, une péritomie limbique sur 360° réalise le premier temps opératoire pour explorer les quatre quadrants scléraux de manière prudente. Il est parfois

## POINTS FORTS

- Prendre en compte les lésions vitales au stade initial.
- Connaître la terminologie *Birmingham Eye Trauma Terminology System*.
- Toujours suspecter l'existence d'un CEIO jusqu'à preuve du contraire.
- Explorer tout hématome sous-conjonctival à la recherche d'une plaie sclérale méconnue.
- Connaître les zones de faiblesse de la paroi du globe (limbe cornéoscléral, zone d'insertion des muscles droits, cicatrices de chirurgie oculaire) pour comprendre les ruptures sclérales.
- Prévenir l'endophtalmie.
- Effectuer une prise en charge chirurgicale en urgence, en moins de 24 h.
- Ne pas attendre pour entreprendre une reprise chirurgicale des lésions associées afin de limiter les conséquences de la prolifération vitéo-rétinienne.

utile de s'exposer à l'aide de fils de traction sous les muscles oculomoteurs, mais ce geste doit éviter le prolapsus des tissus intraoculaires. Cette exposition permet une exploration exhaustive, l'épaisseur

du corps des muscles droits pouvant masquer un orifice d'entrée ponctiforme. Un parage le plus économique possible est réalisé avec retrait des souillures et des corps étrangers superficiels. Le vitré

prolabé est réséqué de façon soignée sans traction sur les berges de la plaie au ras de la sclère, de façon manuelle à l'aide d'une éponge triangulaire et de ciseaux de Vannas ou mécaniquement au vitréotome.

Le vitré extériorisé multiplie par deux le risque de décollement de rétine post-opératoire, notamment si la plaie est située à l'ora, impliquant la base du vitré. L'uvéa est réintégrée progressivement en s'aidant d'une spatule et en évitant sa résection compte tenu du risque hémorragique, tout en suturant les berges de la plaie de façon étanche au fil non résorbable (mono-filament 9/0 ou 8/10) monté sur aiguille spatulée. Le tissu rétinien extériorisé est réintroduit dans la cavité vitréenne de manière conservatrice en évitant son incarcération, en s'aidant de substance viscoélastique. La réalisation d'une cryothérapie prophylactique est contre-indiquée car pro-inflammatoire, exacerbant la prolifération vitéo-rétinienne. Cette extériorisation de tissu rétinien aggrave le pronostic de façon notable, elle est souvent associée à une hémorragie choroïdienne expulsive. Une deuxième procédure permettra de traiter les lésions rétinienne en associant à la vitrectomie une rétinopexie sur 360°, un tamponnement interne prolongé avec, pour certains auteurs, un cerclage *ab externo* surajouté et, pour d'autres, le recours à une rétinotomie [9, 10].

La suture sclérale est effectuée par points séparés, équidistants, larges, profonds en progressant d'avant en arrière, parfois avant d'explorer très en arrière pour éviter l'extériorisation de tissu uvéal ou de vitré. La progression de la suture se fait de proche en proche de l'avant vers l'arrière en "fermeture éclair" (**fig. 10**). En cas d'extension très postérieure, la plaie ne pourra pas être suturée, celle-ci cicatrisera spontanément au contact de la graisse intra-conique. Dans les plaies stellaires, une suture en X ou en U évitera la multiplication des points et la lacération du tissu scléral mis sous tension. Devant une perte de substance sclérale

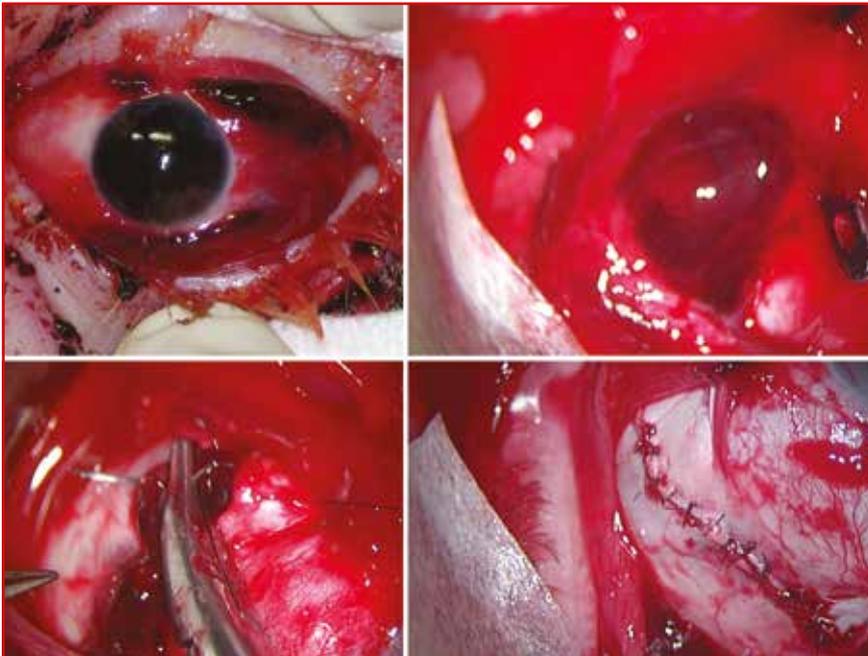


Fig. 10: Suture d'une plaie sclérale de proche en proche sur extériorisation choroïdienne.

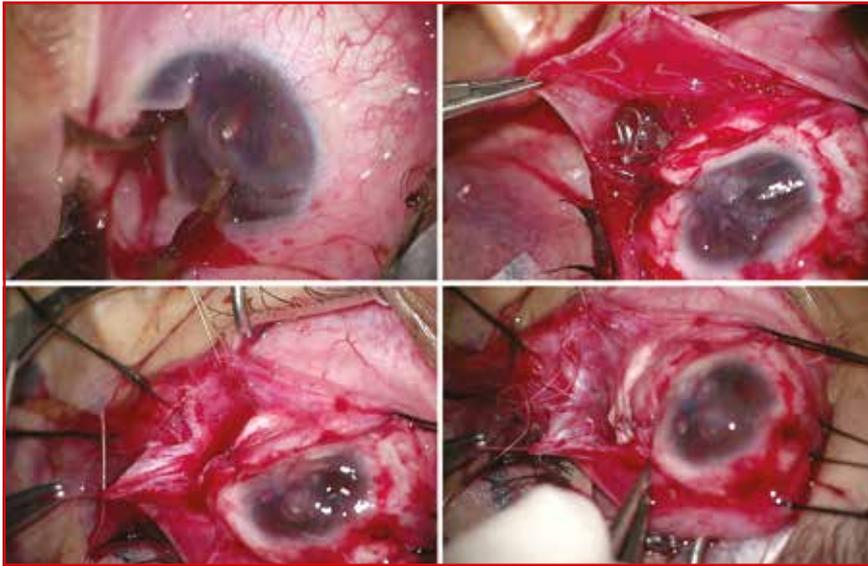


Fig. 11 : Exploration d'une plaie cornéosclérale et dépose d'un muscle droit (images Dr A. De Faria, HIA Percy).

importante, il est parfois nécessaire de réaliser un volet scléral secondairement éversé ou de greffer un patch de polytétrafluoroéthylène (PTFE) sur le défaut scléral. Le recours à de la colle biologique pourra être une aide utile.

La zone d'insertion des muscles droits est une zone de moindre épaisseur sclérale propice aux traits de refend. Les plaies localisées sous un muscle droit ne sont pas rares et nécessitent l'utilisation douce d'un crochet pour les dégager de la zone à suturer, il est parfois nécessaire de déposer temporairement le muscle pour faciliter le geste chirurgical (fig. 11).

En cas de plaie cornéosclérale, il convient de débiter la suture au limbe au monofilament 9/0 pour stabiliser les berges et avoir un point de repère utile, de la poursuivre en cornée au monofilament 10/0 et de finir au niveau scléral. Les points sont enfouis au niveau cornéolimnique et, dans la mesure du possible, au niveau scléral. Les volumes sont rétablis par injection de BSS en chambre antérieure, de produit viscoélastique peu cohésif ou plus volontiers d'air. Le contrôle de l'étanchéité des sutures s'effectue à l'aide de micro-éponges. Une injection intravitréenne de 0,1 mL de

vancomycine (1 mg/mL) termine la procédure et une injection intracaméculaire de 0,1 mL de céfuroxime (1 mg/0,1 mL) additionnelle est conseillée.

Les plaies délabrantes nécessitent une fermeture de sauvetage ou de propreté. La réalisation d'une énucléation d'emblée est mutilante et non nécessaire sauf exception (fig. 12). L'éviscération du tissu uvéal n'est pas la règle, la mise



Fig. 12 : Éclatement du globe oculaire, éviscération de propreté (image Dr M. Delbarre, HIA Percy).

en place d'un implant intraorbitaire est contre-indiquée à ce stade et ne sera envisagée que plus tard en fonction de l'évolution (fig. 13).

Une hémorragie intravitréenne est très fréquemment rencontrée dans les plaies du segment postérieur, elle empêche la visualisation de structures rétiniennes et favorise la prolifération vitréorétinienne qui débute dans les premières heures suivant le traumatisme. Le délai de réalisation de la vitrectomie, dans les 48-72 premières heures ou au contraire à 10-12 jours suivant le traumatisme, fait de moins en moins débat, le pronostic anatomique et fonctionnel de ces yeux blessés étant amélioré par un geste précoce désormais facilité par la miniaturisation des instruments, les



Fig. 13 : Éclatement du globe oculaire sur plaie par balle. Suture de propreté initiale, éviscération secondaire OG.

progrès des vitréotomes, les systèmes de visualisation grand champ et les possibilités d'éclairage par sources lumineuses secondaires [11-13] (*fig. 14*).

Le problème est parfois celui de la visualisation médiocre du segment postérieur par perte de la transparence cornéenne initiale (plaie cornéosclérale passant par l'axe optique, œdème cornéen...). Le recours à l'endoscopie est une solution qu'il faut alors savoir proposer à un stade précoce. L'utilisation d'une kératoprothèse transitoire peut s'avérer également utile à défaut d'endoscope (*fig. 15 et 16*). Une récurrence hémorragique peropératoire est fréquente à ce stade, elle sera jugulée par l'élévation des paramètres pressionnels, un tamponnement interne par substance viscoélastique ou PFCL et une endodiathermie.

Le drainage d'un hématome choroïdien sur hémorragie expulsive peut être nécessaire. Il s'effectuera au travers d'une ou deux sclérotomies 20 G dont on fera baigner les berges sous couvert d'une infusion visible en chambre antérieure ou postérieure à la pars plana, maintenue sur un terminal de longueur suffisante, voire sur une aiguille visible dans la cavité vitréenne (*fig. 17*). Le délai de drainage n'est pas codifié, à haut risque en urgence du fait du risque de récurrence, de la faible productivité en rapport avec l'épanchement suprachoroïdien, plus aisé à distance lorsque la collection hématisée est liquéfiée. Un décollement de rétine rhégmato-gène lié à la plaie ou à une dialyse à l'ora associée relève d'une vitrectomie complète avec parfois nécessité de phacoexérèse pour aborder au mieux la base du vitré. La rétinopexie s'effectue à l'endolaser avec tamponnement interne par gaz à action prolongée ou plus volontiers par huile de silicone.

En cas de CEIO situé dans le segment postérieur, la décision d'extraction est fonction de la toxicité rétinienne et des risques lésionnels mécaniques potentiels. La composition du corps étranger n'est pas toujours précisée par l'inter-



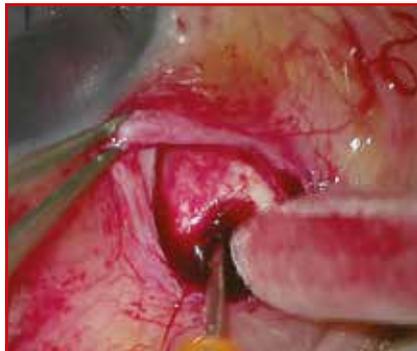
**Fig. 14 :** Décollement de rétine, hématome sous-rétinien du pôle postérieur, œdème papillaire sur plaie sclérale: reprise à J3, vue peropératoire (image Dr M. Delbarre, HIA Percy).



**Fig. 15 :** Endoscopie intraoculaire (image Dr M. Delbarre, HIA Percy).



**Fig. 16 :** Vitrectomie postérieure sur kératoprothèse transitoire.



**Fig. 17 :** Drainage d'un hématome choroïdien (image Dr M. Delbarre, HIA Percy).



**Fig. 18 :** Types de CEIO extraits par voie sclérale.

gatoire. L'extraction est effectuée rapidement (moins de 24 h) en cas de CEIO souillé, organique ou en cuivre (*fig. 18*). La chalcose aiguë survient à défaut en quelques heures sous forme d'une réaction inflammatoire aiguë de chambre antérieure, similaire à une endophtalmie avec hypopion. Le CEIO est retiré au décours de la vitrectomie, à la pince ou l'électro-aimant endoculaire, par voie sclérale après agrandissement suffisant de l'orifice de sclérotomie. L'écueil potentiel est constitué par le risque de déplacement du corps étranger lors de la vitrectomie ainsi que celui de sa perte au passage de la sclère avec chute au pôle postérieur, qu'il faudra impérativement prévenir par une ouverture de largeur suffisante, parfois en T. En cas de point d'impact choroïdarien, une rétinopexie par endolaser est communément réalisée autour de ce dernier. Une double injection intravitréenne de vancomycine (1 mg/0,05 mL) et de ceftazidime (1,25 mg/0,05 mL) est préconisée compte tenu du risque majoré d'endophtalmie [14].

## ■ Complications postopératoires

Les suites opératoires visent à prévenir les complications infectieuses, inflammatoires, hémorragiques et pressionnelles. Le traitement local associe des collyres

antibiotiques, anti-inflammatoires stéroïdiens et non stéroïdiens et de l'atropine. Le traitement général poursuit l'antibiothérapie large spectre, initiée à l'arrivée du patient, pendant une semaine.

Les complications ciliaires sont fréquentes sous forme d'hypotonie chronique, par hyposécrétion, cyclodialyse, évoluant vers la phtyze (fig. 19) ou inflammatoires controlatérales par ophtalmie sympathique. Les complications vitréo-rétiniennes sont multiples avec au premier rang le décollement de rétine d'origine rhégmotogène, par prolifération vitréo-rétinienne ou par dialyse à l'ora, l'œdème maculaire cystoïde, les membranes épirétiniennes. Les décollements de rétine sont volontiers récidivants, nécessitant des chirurgies itératives pour l'obtention de succès anatomiques aujourd'hui plus fréquents mais avec une acuité visuelle restant souvent limitée à une vision ambulatoire dans les formes sévères [15].

## Conclusion

Les plaies cornéosclérales sont des accidents oculaires graves. Les résultats anatomiques et fonctionnels sont toujours réservés et le pronostic visuel final dépendra essentiellement des lésions associées du segment postérieur. Leur pronostic repose naturellement sur la précocité de leur prise en charge et sur la qualité de leur gestion en urgence. Un bilan rigoureux et la qualité de la suture initiale préserveront les chances de récupération et permettront d'optimiser les traitements ultérieurs. Les séquelles sont cependant encore nombreuses avec des résultats fonctionnels souvent décevants dans les formes les plus graves et au prix d'un taux de reprise élevé.

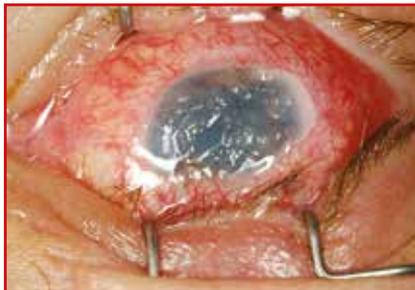


Fig. 19: Globe oculaire en phtyze.

La prévention de tels accidents implique la diffusion du port de lunettes de protection en milieu industriel, de lunettes balistiques en milieu militaire, de campagnes d'information et d'éducation pour en diminuer les conséquences lourdes au plan individuel, social et économique.

## BIBLIOGRAPHIE

1. KUHN F, MORRIS R, WITHERSPOON CD. Birmingham Eye Trauma Terminology (BETT): terminology and classification of mechanical eye injuries. *Ophthalmol Clin North Am*, 2002;15:139-143.
2. MIR TA, CANNER JK, ZAFAR S *et al*. Characteristics of open globe injuries in the United States from 2006 to 2014. *JAMA Ophthalmol*, 2020;138:268-275.
3. BATUR M, SEVEN E, ESMER O *et al*. Epidemiology of adult open globe injury. *J Craniofac Surg*, 2016;27:1636-1641.
4. BATUR M, SEVEN E, AKALTUN MN *et al*. Epidemiology of open globe injury in children. *J Craniofac Surg*, 2017;28:1976-1981.
5. JONAS JB, KNORR HL, BUDDE WM. Prognostic factors in ocular injuries caused by intraocular or retrobulbar foreign bodies. *Ophthalmology*, 2000; 107:823-828.
6. KUHN F, MAISIAK R, MANN L *et al*. The Ocular Trauma Score (OTS). *Ophthalmol Clin North Am*, 2002;15: 163-165.
7. CHRONOPOULOS A, ONG JM, THUMANN G *et al*. Occult globe rupture: diagnostic and treatment challenge. *Surv Ophthalmol*, 2018;63:694-699.
8. BLANCH RJ, BISHOP J, JAVIDI H *et al*. Effect of time to primary repair on final visual outcome after open globe injury. *Br J Ophthalmol*, 2019;103:1491-1494.
9. UNG C, STRYJEWSKI TP, ELIOTT D. Indications, findings, and outcomes of pars plana vitrectomy after open globe injury. *Ophthalmol Retina*, 2020;4: 216-223.
10. WEI Y, ZHOU R, XU K *et al*. Retinectomy vs vitrectomy combined with scleral buckling in repair of posterior segment open-globe injuries with retinal incarceration. *Eye*, 2016;30:726-730.
11. AKINCIOLU D, KUCUKEVCILIOGLU M, DURUKAN AH. Pars plana vitrectomy timing in deadly weapon-related open-globe injuries. *Eye*, 2020 [online ahead of print].
12. PHILLIPS HH, BLEGEN IV HJ, ANTHONY C *et al*. Pars plana vitrectomy following traumatic ocular injury and initial globe repair: a retrospective analysis of clinical outcomes. *Mil Med*, 2021;186:491-495.
13. HE Y, ZHANG L, WANG F *et al*. Timing influence on outcomes of vitrectomy for open-globe injury: a prospective randomized comparative study. *Retina*, 2020;40:725-734.
14. ABOUAMMOH MA, AL-MOUSA A, GOGANDIM *et al*. Prophylactic intravitreal antibiotics reduce the risk of post-traumatic endophthalmitis after repair of open globe injuries. *Acta Ophthalmol*, 2018;96:e361-e365.
15. REED DC, JUHN AT, RAYESS N *et al*. Outcomes of retinal detachment repair after posterior open globe injury. *Retina*, 2016;36:758-763.



**F. FROUSSART-MAILLE**  
Service d'Ophtalmologie,  
HIA Percy, CLAMART.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.

# Hyalopathie astéroïde, synchisis étincelant et amylose vitrénne : diagnostic et prise en charge

**RÉSUMÉ :** La hyalopathie astéroïde, le synchisis étincelant et l'amylose vitrénne sont des pathologies rares de pronostic et de gravité très variables, secondaires à la présence de dépôts vitréens phosphocalciques, lipidiques ou protéiques. La hyalopathie astéroïde est souvent confondue avec le synchisis étincelant. Les circonstances de survenue, l'aspect des cristaux et l'examen dynamique du vitré permettent de différencier ces deux entités. Le retentissement visuel est habituellement modeste et il est rarement nécessaire de proposer un traitement chirurgical.

L'amylose vitrénne, quant à elle, rentre dans le cadre des amyloses héréditaires à transthyrétine. L'infiltration vitrénne est parfois révélatrice de la maladie, sa découverte impose la réalisation d'un bilan systémique complet à la recherche d'une atteinte cardiaque ou neurologique. Les dépôts vitréens peuvent être responsables d'une baisse de vision sévère, justifiant la réalisation d'une vitrectomie. Les résultats fonctionnels sont bons mais le pronostic reste conditionné par la survenue d'un glaucome secondaire ou d'une angiopathie rétinienne.

→ J.-B. CONART

Service d'Ophtalmologie, CHU de NANCY.

Les pathologies dégénératives du vitré regroupent plusieurs entités de pronostic et de gravité très variables. Elles sont le plus souvent acquises, liées au vieillissement "physiologique" du vitré (synérèse et décollement du vitré) ou à la présence de dépôts secondaires extracellulaires. Elles peuvent également être d'origine héréditaire et s'intégrer alors dans le cadre des hérédodégénérescences vitréo-réliniennes. Nous nous limiterons dans ce chapitre aux dégénérescences secondaires du vitré incluant la hyalopathie astéroïde, le synchisis étincelant et l'amylose vitrénne.

## ■ Hyalopathie astéroïde

### 1. Épidémiologie

La hyalopathie astéroïde (HA) est une pathologie rare dont la prévalence, esti-

mée à 0,75 % dans la population générale, augmente avec l'âge, passant de 0,3 % chez les moins de 40 ans à 3,1 % chez les sujets âgés de 80 ans et plus [1]. Elle est unilatérale dans la majorité des cas et touche préférentiellement les sujets de sexe masculin [2, 3]. Plusieurs études ont rapporté une association avec divers facteurs systémiques tels que le diabète, l'hypercholestérolémie, l'hypertension artérielle ou l'hypercalcémie [1-3]. Il est toutefois difficile de conclure quant à un lien de causalité du fait de l'existence d'un important biais de sélection, ces pathologies incitant plus fréquemment les patients à consulter en ophtalmologie. Le caractère majoritairement unilatéral de la HA suggère par ailleurs l'implication de facteurs locaux plutôt que systémiques dans le développement des corps astéroïdes [1, 3].

### 2. Physiopathologie

Les dépôts astéroïdes correspondent à des cristaux biréfringents à surface lisse, de petite taille (inférieure à 0,1 mm), liés

aux fibres de collagène du vitré [4]. Sur le plan histo-chimique, ils sont composés de complexes phospholipidiques et calciques, similaires à ceux retrouvés dans certains types de lithiase rénale et biliaire [2-4]. Ces dépôts sont amorphes et rarement associés à une réaction inflammatoire granulomateuse, si bien que le terme de "hyalite" astéroïde utilisé autrefois a été abandonné [4]. L'étiopathogénie de la HA reste inconnue mais les données épidémiologiques et histologiques suggèrent l'implication de modifications biochimiques et structurales locales, au sein du vitré.

### 3. Diagnostic

Les dépôts apparaissent à l'examen biomicroscopique sous la forme d'opacités blanchâtres et brillantes, suspendues dans la cavité vitrénne, et mobiles avec les mouvements de l'œil (*fig. 1*). Elles sont liées aux fibres de collagène et suivent donc les mouvements du gel vitrén lors des saccades oculaires, ce qui les distingue des opacités du synchisis

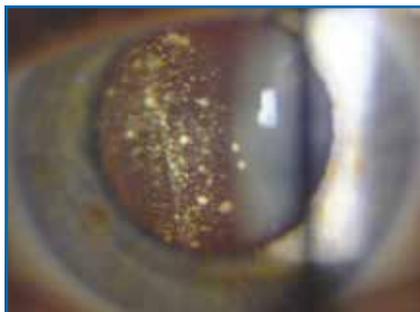


Fig. 1 : Hyalopathie astéroïde.

étincelant [4]. Leur densité est parfois telle qu'il est difficile voire impossible d'examiner la rétine au biomicroscope. Paradoxalement, le retentissement fonctionnel est le plus souvent modéré, même dans les formes très denses, avec préservation d'une bonne acuité visuelle et perception de myodésopsies peu gênantes, d'autant que le vitré postérieur est rarement décollé [3-5]. Cette discordance peut s'expliquer par la forme des corps astéroïdes qui, contrairement aux condensations de la trame collagène ou au tissu glial prépapillaire visible lors du décollement postérieur du vitré (DPV), comportent une surface lisse et relativement plate limitant la diffraction et la diffusion de la lumière à l'intérieur de l'œil [3].

L'examen clinique est habituellement suffisant pour poser le diagnostic de HA. Il pourra être complété, en cas de doute ou de baisse vision, par une échographie en mode B qui montrera de nombreux éléments hyperéchogènes, très mobiles dans le gel vitréen, et permettra d'analyser l'état de l'interface vitréo-rétinienne. Il n'est pas rare d'observer une zone vide d'échos (cône d'ombre postérieur) en arrière de l'échogénéité du corps vitréen qui peut laisser penser, à tort, que la hyaloïde postérieure est complètement décollée [4].

#### 4. Complications et prise en charge

La densité de la HA peut gêner considérablement l'examen du fond d'œil et devenir problématique lorsqu'une pathologie

du segment postérieur est suspectée. La rétinographie ultra-grand champ est un outil précieux qui permet souvent de mieux visualiser la rétine et de détecter des anomalies non visibles en ophtalmoscopie ou à l'aide d'un rétinographe conventionnel (fig. 2). L'angiographie à la fluorescéine peut également s'avérer utile en présence d'une HA dense, notamment chez le patient diabétique, sa qualité étant peu altérée par les corps astéroïdes [4].

L'OCT reste l'examen de choix en présence d'une baisse d'acuité visuelle pour rechercher des anomalies de l'interface vitréomaculaire (fig. 3). Les yeux avec HA présentent en effet souvent une adhérence vitréorétinienne anormale au pôle postérieur, exposant à la survenue d'une traction ou à la formation d'un vitréoschisis lors du DPV [5, 6].

La chirurgie maculaire – et plus particulièrement celle des membranes épimaculaires (MEM) – donne de bons résultats, comparables à ceux obtenus chez les patients sans HA, confirmant le

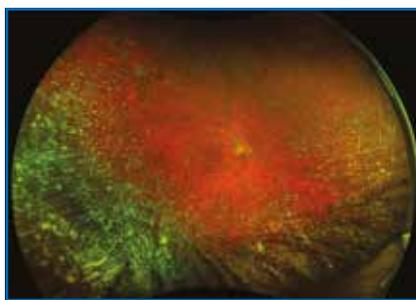


Fig. 2 : Rétinographie ultra-grand champ chez un patient présentant une hyalopathie astéroïde dense masquant le pôle postérieur en biomicroscopie.

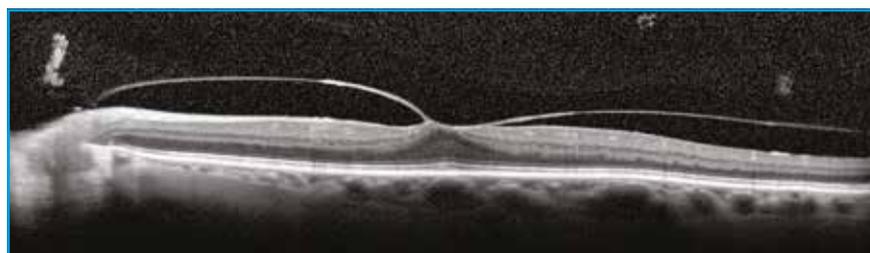


Fig. 3 : Traction vitréo-maculaire focale chez un patient présentant une hyalopathie astéroïde. Noter les dépôts vitréens hyperréfléchissants.

faible retentissement visuel de la HA [7]. Il n'y a donc, en théorie, aucune raison de proposer une vitrectomie "optique" aux patients présentant une HA isolée. Elle sera en revanche envisagée dans les formes très denses empêchant le suivi ou le traitement de pathologies rétiniennes sous-jacentes telles que les rétinopathies proliférantes, les déchirures rétiniennes, la vasculopathie polypoïdale ou la chorio-rétinite séreuse centrale.

Elle pourra également se discuter au cas par cas en présence de myodésopsies gênantes, après analyse précise du rapport bénéfique/risque. Le patient devra clairement être informé du développement inéluctable de la cataracte et des complications rhégomatogènes qui ont, toutefois, nettement diminué depuis l'avènement des systèmes transconjunctivaux et la diminution de la taille de l'instrumentation. Une étude récente portant sur 195 yeux (dont 13 avec HA) ayant bénéficié d'une vitrectomie 25 G pour corps flottants a ainsi rapporté un taux de déchirure et de décollement de rétine de 1,5 % [8]. L'indication ne sera retenue, dans tous les cas, qu'à l'issue d'au moins deux consultations afin de s'assurer que le patient a bien mesuré tous les risques de la chirurgie.

Enfin, les dépôts astéroïdes peuvent entraîner des erreurs par défaut lors de la mesure de la longueur axiale par biométrie optique, exposant à une myopisation postopératoire [3]. Il conviendra, en cas de doute, d'effectuer un contrôle manuel par biométrie ultrasonore, si possible en mode B, ou à défaut de déterminer la puissance de l'implant en s'aidant de la

correction optique portée et des données de l'œil adelphe. On soulignera également le risque de calcification secondaire de l'implant, qui semble beaucoup plus fréquent avec les matériaux en silicose, peu utilisés en France [3].

## ■ Synchisis étincelant

### 1. Épidémiologie et physiopathologie

Le synchisis étincelant est une affection dégénérative du vitré souvent confondue avec la hyalopathie astéroïde mais qui s'en distingue par plusieurs points. Il est beaucoup plus rare, n'est associé à aucune maladie systémique et survient sur des yeux pathologiques ayant subi un traumatisme, de multiples poussées inflammatoires ou présentant une hémorragie intravitréenne chronique. Histologiquement, les dépôts correspondent à des cristaux de cholestérol provenant de la lyse locale d'érythrocytes ou de leucocytes associés à une hémorragie ou des foyers inflammatoires intravitréens anciens [4].

### 2. Diagnostic

Cliniquement, les cristaux sont visibles sous la forme d'opacités de taille variable, brillantes et polychromes, par opposition aux opacités blanchâtres de la HA, au sein d'un vitré dégénéré et pathologique. Elles sont mobiles dans la cavité vitréenne mais indépendamment des mouvements du vitré et tendent à sédimenter en inférieur lorsque l'œil est immobile [4]. Un passage en chambre antérieure est possible chez le sujet aphaque et peut exposer à un risque de glaucome secondaire par blocage du trabéculum.

### 3. Complications et prise en charge

Le synchisis étincelant n'a habituellement aucun retentissement visuel, les yeux touchés étant le plus souvent malvoyants. Une vitrectomie pourra se discuter chez le sujet aphaque en cas

de migration antérieure des cristaux et d'hypertonie mal contrôlée ou tolérée.

## ■ Amylose vitréenne

### 1. Généralités

Le terme "amylose" regroupe un groupe hétérogène de maladies rares, potentiellement mortelles, caractérisées par le dépôt de matériel fibrillaire "amyloïde" insoluble dans les tissus. Elles peuvent être acquises ou héréditaires, localisées ou systémiques et sont actuellement classées en fonction du précurseur protéique à l'origine des dépôts amyloïdes : chaîne légère d'immunoglobuline (amylose AL), protéine sérique amyloïde A (amylose AA), transthyréline (amylose TTR) [4, 9]. L'amylose vitréenne se rencontre exclusivement dans le cadre des amyloses héréditaires à transthyréline (ATTR) que nous détaillerons ici [10].

### 2. Épidémiologie et physiopathologie de l'ATTR

La transthyréline est une protéine homotétramérique synthétisée par le foie et l'épithélium pigmentaire rétinien, qui assure le transport plasmatique de la thyroxine et du rétinol. Plus de 120 mutations ponctuelles dans le gène de la TTR ont été identifiées, la maladie se transmettant selon un mode autosomique dominant. La grande majorité d'entre elles sont amyloïdogéniques et entraînent une dégradation aberrante de la TTR, conduisant à la formation de fibrilles amyloïdes insolubles à l'origine des lésions tissulaires. Les dépôts amyloïdes peuvent toucher le système nerveux autonome et périphérique, le cœur, le tractus gastro-intestinal, le rein mais également l'œil et les leptoméninges [9, 10].

Le phénotype et le mode de présentation varient grandement selon la mutation causale, l'âge de début et les pays. La mutation Val30Met est la plus répandue dans le monde. Le tableau clinique est dominé par les manifesta-

tions neurologiques périphériques et la dysautonomie [9, 10].

Une atteinte oculaire est retrouvée chez 5 à 75 % des patients avec ATTR, tous types de mutation confondus. Les manifestations sont variées, incluant : kératoconjonctivite sèche, anomalies des vaisseaux conjonctivaux, glaucome secondaire, anomalies pupillaires, infiltration vitréenne, angiopathie rétinienne et choroïdienne. La prévalence de l'atteinte vitréenne varie fortement selon le type de mutation, de 1 à 30 % pour la mutation Val30Met à 100 % pour les mutations Tyr114Cys et Ala36Pro [10, 11].

### 3. Diagnostic

La présence de symptômes cliniques évocateurs dans un contexte familial d'ATTR fera rechercher d'emblée une mutation du gène de la TTR. Dans les autres situations, la biopsie d'un organe atteint permettra d'affirmer la nature amyloïde de l'infiltration en montrant la présence de dépôts protéiques rouge Congo positifs, avec un aspect caractéristique de biréfringence jaune-vert en lumière polarisée. Le diagnostic sera confirmé par l'immunohistochimie et l'étude génétique qui permettront d'identifier le précurseur TTR et la mutation responsable du tableau clinique [9, 10].

L'atteinte vitréenne est parfois révélatrice de la maladie. Sa découverte impose la réalisation d'une enquête familiale et d'un bilan d'extension complet à la recherche notamment d'une neuropathie dysautonomique et d'une cardiomyopathie qui conditionnent le pronostic [9].

Cliniquement, l'amylose vitréenne se caractérise par la présence d'opacités de couleur grise ou blanc crème initialement localisées à la surface de la rétine, au voisinage des vaisseaux, et envahissant secondairement l'ensemble du vitré en donnant un aspect de fils de coton

## POINTS FORTS

- La hyalopathie astéroïde est rarement symptomatique. En cas de baisse d'acuité visuelle, il faut rechercher une pathologie de l'interface vitréomaculaire et notamment une membrane épimaculaire, qui semble plus fréquente chez ces patients.
- Le synchisis étincelant survient sur des yeux pathologiques profondément remaniés et n'a habituellement aucun retentissement visuel.
- L'amylose vitrénne entre dans le cadre des amyloses héréditaires à transthyrétine.
- L'infiltration vitrénne est parfois révélatrice de la maladie. Sa découverte impose la réalisation d'un bilan d'extension complet à la recherche d'une atteinte cardiaque ou d'une dysautonomie qui déterminent le pronostic.
- Les dépôts amyloïdes vitréens peuvent être responsables d'une baisse de vision sévère.
- La vitrectomie donne de très bons résultats visuels mais le pronostic fonctionnel reste conditionné par la survenue d'un glaucome secondaire ou d'une angiopathie rétinienne.

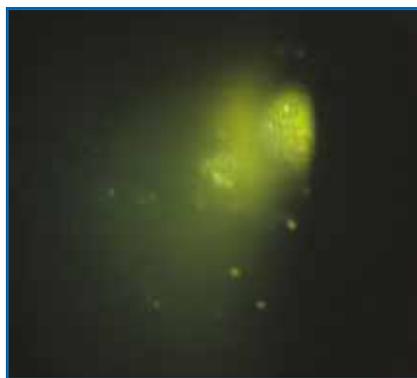
ou de laine de verre (**fig. 4**). Elles sont parfois reliées à la face postérieure du cristallin par l'intermédiaire de pseudopodes qui apparaissent à l'examen biomicroscopique sous la forme de taches blanches punctiformes, quasi pathognomoniques de la maladie (**fig. 5**) [4, 10].

Le diagnostic n'est pas toujours aisé, notamment dans les formes avec atteinte vitrénne inaugurale, l'infil-

tration vitrénne pouvant facilement être confondue avec une hémorragie du vitré ancienne ou une hyalite. Il peut être utile dans ces situations de réaliser une angiographie au vert d'indocyanine pour rechercher une angiopathie choroïdienne associée. Rousseau *et al.* ont en effet récemment mis en évidence la présence d'une imprégnation pariétale tardive des artères choroïdiennes



**Fig. 4 :** Opacités vitréennes en "laine de verre" dans le cadre d'une amylose héréditaire à transthyrétine.



**Fig. 5 :** Dépôts amyloïdes vitréens avec atteinte de la face postérieure du cristallin (pseudopodes) chez une patiente porteuse de la mutation Val30Met.

chez 100 % des patients porteurs de la mutation Val30Met [12]. L'angiopathie rétinienne, quant à elle, est plus rare et moins spécifique, associant à des degrés divers dépôts prérétiniens, microanévrismes, rétrécissement vasculaire et signes d'ischémie rétinienne dans les formes les plus sévères [4, 10-12].

#### 4. Complications et prise en charge

L'amylose vitrénne peut être responsable de myodésopsies et d'une baisse de vision parfois sévère lorsque les dépôts envahissent la cavité vitrénne et/ou s'accumulent au niveau de la capsule postérieure du cristallin [4, 10]. La vitrectomie donne d'excellents résultats avec une récupération visuelle *ad integrum* dans la grande majorité des cas [10, 13, 14]. Elle doit être complète et notamment étendue à l'espace rétro-lental, la persistance de reliquats dans le vitré antérieur exposant au risque de récurrence par dispersion des opacités [4, 10, 14]. Certains auteurs ont ainsi suggéré d'associer systématiquement une extraction du cristallin afin de faciliter le geste, qui ne permet toutefois pas de supprimer la production locale des fibrilles amyloïdes [14]. Les récurrences restent possibles et il ne semble donc pas justifié de proposer une chirurgie combinée en première intention chez ces patients souvent relativement jeunes.

La vitrectomie peut également avoir un intérêt diagnostique dans les formes atypiques, notamment lorsque l'atteinte vitrénne est isolée. Il est par ailleurs fréquent d'observer sur les images OCT des dépôts caractéristiques en forme d'aiguille à la surface de la rétine chez les patients vitrectomisés, qui doivent inciter à rechercher une ATTR en l'absence de contexte évocateur (**fig. 6**) [15].

Le pronostic de l'amylose vitrénne reste conditionné par la survenue de complications et notamment d'un glaucome secondaire, souvent réfractaire au traitement médical, dont l'incidence semble augmenter après vitrectomie [10, 13].

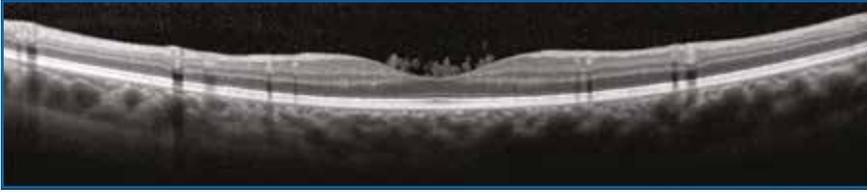


Fig. 6 : Dépôts amyloïdes pré-rétiniens chez une patiente porteuse de la mutation Val30Met.

Plusieurs auteurs ont ainsi proposé de laisser une couronne de vitré périphérique pour “filtrer” et retenir les fibrilles amyloïdes, et limiter l’obstruction secondaire du trabéculum. D’autres ont suggéré d’y associer un cerclage laser afin de diminuer la production locale de TTR. Une série récente portant sur 31 yeux a toutefois montré que ces deux techniques, même combinées, n’étaient pas suffisantes pour prévenir l’élévation pressurienne post-vitrectomie [13]. En effet, près de 75 % des patients dans cette étude ont développé un glaucome dans les 49 mois suivant la chirurgie. Une surveillance rapprochée de la pression intraoculaire, de la structure et de la fonction s’avère donc nécessaire chez les patients présentant une ATTR avec atteinte oculaire, *a fortiori* après une vitrectomie.

Le pronostic visuel dépend également de la présence d’une atteinte vasculaire rétinienne et de sa sévérité [10, 12]. L’angiographie à la fluorescéine est utile pour évaluer la qualité de perfusion du lit capillaire. La photocoagulation laser des territoires ischémiques est indiquée en présence d’un néovaisseau pré-rétinien ou de zones étendues de non-perfusion afin de prévenir l’apparition d’un glaucome néovasculaire.

La transplantation hépatique reste le traitement de choix dans les formes systémiques. Elle est efficace dans 70-80 % des cas pour stopper la déposition anormale de la TTR et permet de doubler la

médiane de survie des patients jeunes [9, 10]. Les atteintes préexistantes à la greffe demeurent toutefois inchangées, soulignant l’importance d’un diagnostic et d’un traitement précoce. Les atteintes ophtalmologiques évoluent indépendamment de la transplantation, en raison de la persistance d’une synthèse locale de la TTR. De nouveaux traitements, stabilisateurs de la TTR (tafamidis, diflunisal), sont actuellement en cours d’évaluation, leur effet sur les atteintes oculaires n’est pas encore connu [9, 10].

## BIBLIOGRAPHIE

- MÖLLER-LORENTZEN TB, ECKMANN-HANSEN C, FABER C *et al.* Global prevalence of asteroid hyalosis and projection of its future burden: a systematic review and meta-analysis. *Acta Ophthalmol*, 2020; 98:755-762.
- KADOR PF, WYMAN M. Asteroid hyalosis: pathogenesis and prospects for prevention. *Eye*, 2008;22:1278-1285.
- KHOSHNEVIS M, ROSEN S, SEBAG J. Asteroid hyalosis-a comprehensive review. *Surv Ophthalmol*, 2019;64:452-462.
- GASTAUD P, BÉTIS FG. Modifications dégénératives du vitré. In: BRASSEUR G. *Pathologie du vitré*. Rapport de La Société Française d’Ophtalmologie (SFO). Elsevier-Masson, 2003:149-155.
- MOCHIZUKI Y, HATA Y, KITA T *et al.* Anatomical findings of vitreoretinal interface in eyes with asteroid hyalosis. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*, 2009;247:1173-1177.
- HWANG JC, BARILE GR, SCHIFF WM *et al.* Optical coherence tomography in asteroid hyalosis. *Retina*, 2006;26:661-665.
- MOUNA A, BERROD JP, CONART JB. Visual outcomes of pars plana vitrectomy with epiretinal membrane peeling in patients with asteroid hyalosis: a matched cohort study. *Ophthalmic Res*, 2017;58:35-39.
- SEBAG J, YEE KMP, NGUYEN JH *et al.* Long-term safety and efficacy of limited vitrectomy for vision degrading vitreopathy resulting from vitreous floaters. *Ophthalmol Retina*, 2018;2:881-887.
- VIONNET J, PASCUAL M, KUNTZER T *et al.* [Transthyretin-related hereditary amyloidosis]. *Rev Med Suisse*, 2016;12:1434-1440.
- ROUSSEAU A, KASWIN G, ADAMS D *et al.* [Ocular involvement in familial amyloid polyneuropathy]. *J Fr Ophtalmol*, 2013;36:779-788.
- REYNOLDS MM, VEVERKA KK, GERTZ MA *et al.* Ocular manifestations of familial transthyretin amyloidosis. *Am J Ophthalmol*, 2017;183:156-162.
- ROUSSEAU A, TERRADA C, TOUHAMI S *et al.* Angiographic signatures of the predominant form of familial transthyretin amyloidosis (Val30Met mutation). *Am J Ophthalmol*, 2018;192:169-177.
- KAKIHARA S, HIRANO T, IMAI A *et al.* Small gauge vitrectomy for vitreous amyloidosis and subsequent management of secondary glaucoma in patients with hereditary transthyretin amyloidosis. *Sci Rep*, 2020;10:5574.
- KOGA T, ANDO E, HIRATA A *et al.* Vitreous opacities and outcome of vitreous surgery in patients with familial amyloidotic polyneuropathy. *Am J Ophthalmol*, 2003;135:188-193.
- KAKIHARA S, HIRANO T, MATSUDA Y *et al.* Deposits on retinal surface seen on optical coherence tomography in ocular amyloidosis. *Ophthalmol Retina*, 2021 [online ahead of print].



**J.-B. CONART**  
Service d’Ophtalmologie,  
CHU de NANCY.

L’auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d’intérêts concernant les données publiées dans cet article.

# Les conséquences chorioretiniennes d'un syndrome de Cushing

**RÉSUMÉ :** L'association entre la chorioretinopathie séreuse centrale (CRSC) et les glucocorticoïdes a été bien démontrée dans plusieurs études. En effet, il s'agit du facteur de risque le mieux établi de poussée de CRSC.

Toutefois, l'association entre CRSC et syndrome de Cushing, cause principale d'hypercorticisme endogène, est plus débattue, probablement du fait de la faible prévalence du syndrome de Cushing. Certaines études rapportent des cas de CRSC entre 6 et 12 % des patients avec un syndrome de Cushing. Néanmoins, d'après une étude récente de notre service, les formes frustes de CRSC, comme l'épithéliopathie associée à la pachychoïde, seraient retrouvées chez environ 20 % des patients atteints de syndrome de Cushing.

→ P. EYMARD, É. BOUSQUET

OphtalmoPôle, hôpital Cochin, Université de PARIS.

## Chorioretinopathie séreuse centrale

La chorioretinopathie séreuse centrale (CRSC) est considérée comme la 4<sup>e</sup> pathologie rétinienne en termes de fréquence après la dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA), la rétinopathie diabétique et les occlusions veineuses rétinienne. Elle appartient au spectre des maladies associées à la pachychoïde, entité de description récente, caractérisée par une augmentation focale ou diffuse de l'épaisseur choroïdienne secondaire à une dilatation des veines choroïdiennes. Actuellement, le spectre des pachychoïdes comporte les pathologies suivantes : l'épithéliopathie, la CRSC, les néovaisseaux choroïdiens de type 1 et certaines formes de vasculopathie polypoïdale choroïdienne.

L'association entre la chorioretinopathie séreuse centrale et les glucocorticoïdes a été rapportée dans plusieurs études.

La prise de corticoïdes est un facteur de risque bien établi de CRSC. Parmi les facteurs associés ou facteurs de risque de CRSC retrouvés dans la littérature, on retrouve également les troubles du sommeil, le travail en horaires décalés, les maladies auto-immunes, la personnalité de type A, l'usage de psychotropes (anxiolytiques ou antidépresseurs), le stress psychologique, l'hypertension artérielle et l'infection à *Helicobacter pylori* [1-4].

La CRSC se caractérise par la présence d'un décollement séreux rétinien (DSR), souvent accompagné de décollements de l'épithélium pigmentaire (DEP) et d'une pachychoïde. Elle survient plus fréquemment chez les adultes d'âge moyen, avec une prédominance masculine.

## Syndrome de Cushing

Le syndrome de Cushing est caractérisé par l'ensemble des manifestations cliniques induites par une exposition chronique à un excès de glucocorticoïdes. Il s'agit d'une maladie rare : son incidence annuelle est comprise entre 1 et 3 cas par

million d'habitants en France. Le syndrome de Cushing peut avoir une origine endogène, par une sécrétion chronique autonome et excessive de cortisol par les glandes surrénales, ou une origine exogène suite à une prise médicamenteuse longue de glucocorticoïdes. Dans les hypercorticismes endogènes, on distingue les syndromes de Cushing dépendants de l'ACTH ([hormone corticotrope] de cause hypophysaire ou par sécrétion ectopique d'ACTH par une tumeur) et ceux indépendants de l'ACTH (de cause surrénalienne). La maladie de Cushing est l'hyperproduction d'ACTH par un adénome hypophysaire.

Sur le plan clinique, plusieurs organes peuvent être atteints et les symptômes sont variés : obésité facio-tronculaire, vergetures, hirsutisme, diabète, hypertension artérielle, irritabilité, insomnie...

## CRSC et syndrome de Cushing

Dans la littérature, on retrouve des cas rapportés de CRSC chez des patients atteints de syndrome de Cushing. La première série de cas décrite trouvait

## POINTS FORTS

- La prise de corticoïdes exogènes et le syndrome de Cushing sont des facteurs de risque de CRSC.
- Les données concernant l'épaisseur choroïdienne des patients atteints de syndrome de Cushing divergent en fonction des études.
- La CRSC est plutôt rare chez les patients atteints de syndrome de Cushing mais les formes frustes de CRSC (épithéliopathie associée à la pachychoïde) sont plus fréquentes.
- En cas de CRSC, il n'est pas nécessaire de réaliser une recherche systématique du syndrome de Cushing, sauf si le patient présente des signes cliniques d'hypercorticisme.

une prévalence de 5 % de CRSC sur 60 patients [5]. Des études plus récentes avec réalisation d'OCT retrouvaient une fréquence faible et variable de CRSC chez les patients atteints de syndrome de Cushing, entre 6 et 12 % [6-8]. Ce sont majoritairement des petites séries du fait de la rareté du syndrome de Cushing. Récemment, l'étude de Brinks *et al.* retrouvait des signes ophtalmologiques de CRSC chez une patiente ou des signes frustes de CRSC chronique chez 2 patients, sur 11 patients avec un syndrome de Cushing actif [9].

Inversement, la prévalence du syndrome de Cushing chez les patients atteints de CRSC est mal connue et assez rare. Une étude portant sur 86 patients avec une CRSC chronique ne retrouvait aucun cas de syndrome de Cushing [10]. Un bilan endocrinologique systématique chez les patients atteints de CRSC n'apparaît pas utile, sauf en cas de signes cliniques orientant vers un hypercorticisme.

### Épaisseur choroïdienne chez les patients avec un syndrome de Cushing

Plusieurs études retrouvent une épaisseur choroïdienne rétrofovéolaire augmentée par rapport à des témoins [6-8]. Mais l'épaisseur choroïdienne rétrofo-

véolaire moyenne est très variable, allant de  $270 \pm 40$  à  $372,96 \pm 73,14$   $\mu\text{m}$  suivant les études [6-9]. Les facteurs influençant l'épaisseur choroïdienne sont nombreux et la population des patients avec syndrome de Cushing étudiée diffère (âge des patients, *sex ratio*, statut hormonal, durée d'évolution, Cushing actif ou traité...).

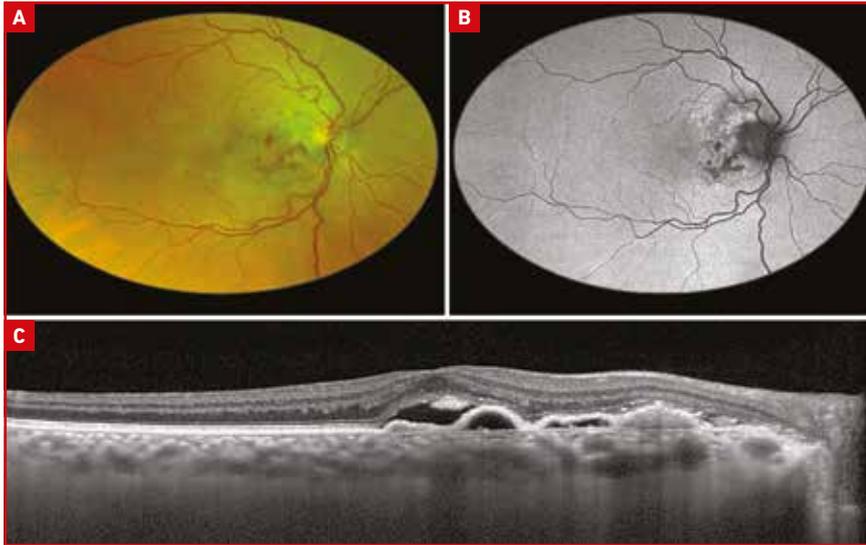
Une étude récente a analysé l'atteinte choroïdienne de 49 patients avec syndrome de Cushing comparée à celle de 49 sujets sains [8]. La pachychoïde était définie par la présence de dilatation de vaisseaux de la couche de Haller avec atténuation des couches internes de la choroïde. Une fréquence plus importante de pachychoïde a été mise en évidence chez les patients atteints de syndrome de Cushing par rapport aux témoins (53,1 vs 14,3 %).

### Autres pathologies du spectre des pachychoïdes et syndrome de Cushing

La prévalence d'autres pathologies du spectre des pachychoïdes apparaît également être plus importante chez les patients atteints de syndrome de Cushing que chez des témoins sains. Nous avons réalisé une imagerie choroïdienne des patients hospitalisés pour syndrome de Cushing à l'hôpital Cochin [11].



**Fig. 1 :** Patiente de 34 ans avec macroadénome hypophysaire corticotrope présentant une épithéliopathie associée à la pachychoïde. **A :** OCT en mode EDI de la rétine et de la choroïde de l'œil droit. **B :** image en infrarouge du pôle postérieur. **C :** zoom sur l'image **A** montrant un décollement de l'épithélium pigmentaire au-dessus de pachyvaisseaux.



**Fig. 2 :** Patiente de 70 ans présentant un corticosurrénalome en rémission ayant une vasculopathie polypoïdale choroïdienne bilatérale. **A :** rétinothotographie du pôle postérieur de l'œil droit montrant les polypes en interpapillomaculaire. **B :** imagerie en autofluorescence du pôle postérieur. **C :** OCT en mode EDI de la rétine et de la choroïde visualisant les polypes et le décollement séreux rétinien.

Dans cette étude portant sur 28 patients atteints de syndrome de Cushing, aucun cas de CRSC n'a été mis en évidence. En revanche, la prévalence de l'épithéliopathie associée à la pachychoïde était de 17,9 % chez les Cushing contre 3,6 % chez les témoins [11] (**fig. 1**).

Une autre étude retrouve une fréquence de 18 % de formes frustes de CRSC chez les patients présentant un syndrome de Cushing actif [10]. Les patients avec une épithéliopathie associée à la pachychoïde ne présentant pas ou peu de symptômes visuels, la fréquence de cette pathologie pourrait être sous-estimée chez les patients atteints d'un syndrome de Cushing.

Une patiente atteinte de syndrome de Cushing présentait une vasculopa-

thie polypoïdale choroïdienne bilatérale dans notre étude [11] (**fig. 2**). L'association apparaît assez rare.

#### BIBLIOGRAPHIE

1. LIU B, DENG T, ZHANG J. Risk factors for central serous chorioretinopathy: a systematic review and meta-analysis. *Retina*, 2016;36:9-19.
2. TITTL MK, SPAIDE RF, WONG D *et al*. Systemic findings associated with central serous chorioretinopathy. *Am J Ophthalmol*, 1999;128:63-68.
3. BOUSQUET E, DHUNDASS M, LEHMANN M *et al*. Shift work: a risk factor for central serous chorioretinopathy. *Am J Ophthalmol*, 2016;165:23-28.
4. MATET A, DARUICH A, ZOLA M *et al*. Risk factors for recurrences of central serous chorioretinopathy. *Retina*, 2018; 38:1403-1414.

5. BOUZAS EA, SCOTT MH, MASTORAKOS G. Central serous chorioretinopathy in endogenous hypercortisolism. *Arch Ophthalmol*, 1993;111:1229-1233.
6. KARACA C, KARACA Z, KAHRAMAN N *et al*. Is there a role of ACTH in increased choroidal thickness in Cushing syndrome? *Retina*, 2017;37:536-543.
7. ABALAM MF, MACHADO MC, SANTOS HN *et al*. Choroidal and retinal abnormalities by Optical Coherence Tomography in endogenous Cushing's syndrome. *Front Endocrinol*, 2016;7:154.
8. WANG E, CHEN S, YANG H *et al*. Choroidal thickening and pachychoïd in Cushing syndrome: correlation with endogenous cortisol level. *Retina*, 2019;39:408-414.
9. BRINKS J, VAN HAALEN FM, VAN RIJSEN TJ *et al*. Central serous chorioretinopathy in active endogenous Cushing's syndrome. *Sci Rep*, 2021;11:2748.
10. VAN HAALEN FM, VAN DIJKEHC, DEKKERS OM *et al*. Cushing's syndrome and hypothalamic-pituitary-adrenal axis hyperactivity in chronic central serous chorioretinopathy. *Front Endocrinol*, 2018;9:39.
11. EYMARD P, GERARDY M, BOUYS L *et al*. Choroidal imaging in patients with Cushing syndrome. *Acta Ophthalmol*, 2020 [online ahead of print].



**P. EYMARD,  
É. BOUSQUET**  
OphtalmoPôle,  
hôpital Cochin,  
Université de PARIS.

Les auteurs ont déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.

# Focus sur une maladie rare : altération rétinienne et albinisme oculo-cutané

**RÉSUMÉ :** L'albinisme oculo-cutané est une des formes génotypico-phénotypiques du spectre de l'albinisme. Il se caractérise par une hétérogénéité dans les gènes atteints et donc dans les mécanismes moléculaires sous-tendus par ces gènes. Le phénotype implique différents organes concernés par la pigmentation, y compris l'œil et plus précisément la rétine. En effet, l'hypopigmentation de l'épithélium pigmentaire est associée dans la quasi-totalité des cas à une hypoplasie fovéolaire, qui constitue un des principaux enjeux de l'albinisme parce qu'elle provoque une vision souvent inférieure à la population normo-pigmentée et donc une morbidité.

→ R. LEJOYEUX

Fondation Ophtalmologique A. de Rothschild, PARIS.

## ■ En préambule

### 1. Définition

L'albinisme est une maladie génétique caractérisée par l'insuffisance de production de mélanine, à l'origine de la pigmentation. Les différents tissus contenant de la mélanine peuvent donc souffrir de cette hypopigmentation, que ce soit la peau, les phanères ou les yeux.

### 2. Physiopathologie

La mélanine est un pigment naturel présent dans les mélanocytes qui permet d'absorber certains spectres de la lumière visible. Elle dérive de la tyrosine *via* la DOPA qui peut ensuite se convertir en eumélanine (marron) ou en phéomélanine (rouge) en présence de cystéine. Ces différentes étapes aboutissent à la formation de mélanine dans le mélanosome.

Plusieurs enzymes responsables de la formation de la mélanine sont en cause

dans l'albinisme, un variant pathogène dans le gène codant pour la tyrosinase étant l'exemple le plus classique. Cela provoque un défaut de synthèse de la mélanine, expliquant le phénotype hypopigmenté des patients atteints d'albinisme.

### 3. Génétique

Tous les types d'albinismes oculo-cutanés sont à transmission autosomique récessive, il en existe 7 formes simples et 11 formes syndromiques [1]. Il est important d'identifier ces formes puisque certaines sont potentiellement mortelles à cause des atteintes systémiques.

## ■ Les atteintes extra-oculaires

### 1. Hypopigmentation cutanée

La pigmentation cutanée est extrêmement variable selon les individus, allant d'une absence totale de pigmentation cutanée et des phanères à une certaine pigmentation (peau couleur crème, cheveux jaunes, voire châtain clair), jusqu'à une pigmentation normale qui implique souvent un diagnostic fait sur des argu-

ments ophtalmologiques purs et avec un retard diagnostique important.

### 2. Atteinte d'organes systémique

Le phénotype du syndrome d'Hermansky-Pudlak s'accompagne de saignements, de colite granulomateuse, mais aussi de fibrose pulmonaire pouvant nécessiter une greffe pulmonaire.

Le syndrome de Chediak-Higashi provoque des problèmes d'immunité avec des infections potentiellement mortelles, des troubles de la coagulation, des neuropathies périphériques, une fatigue importante.

## ■ Les atteintes ophtalmologiques non rétinienne

### 1. Nystagmus

Le nystagmus atteint jusqu'à 40 % des patients avec albinisme. Il peut s'agir d'un nystagmus alternant périodique. La présence d'un nystagmus important est souvent un frein à la réalisation d'une imagerie rétinienne de précision, notamment l'OCT et surtout l'OCT-A, qui demande une fixation soutenue.

## POINTS FORTS

- L'hypoplasie fovéale est le principal facteur de morbidité visuelle dans l'albinisme.
- Elle découle d'une immaturité dans les deux voies de maculogénèse : dépression fovéolaire de la rétine interne et "cône-packing" de la rétine externe.
- L'autre morbidité est la photophobie liée essentiellement à l'hypopigmentation.
- Il est important de génotyper tous les patients atteints d'albinisme à la recherche de formes syndromiques potentiellement mortelles.

### 2. Hyper-décussation

L'analyse électrophysiologique montre une hyper-décussation, ce qui signifie que le rapport entre les fibres qui restent en ipsilatéral et celles qui décussent au niveau chiasmatique est très perturbé. En effet, là où il existe, chez le patient normopigmenté, une relative équivalence (55 % de décussation) entre ces deux voies visuelles, le patient atteint d'albinisme présente une grande majorité de ses fibres (80 %) qui se projettent sur le cortex controlatéral.

### Les altérations rétinienne et de l'épithélium pigmentaire (EPR)

#### 1. Hypopigmentation de l'EPR

##### >>> Grades

Le fond d'œil peut, en fonction de la pigmentation de l'épithélium pigmentaire,

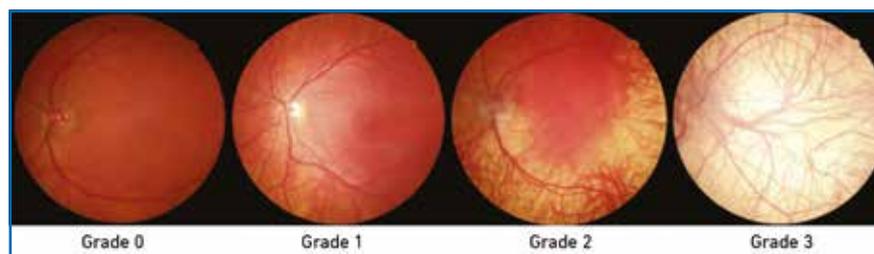


Fig. 1 : Classification de l'hypopigmentation de l'EPR (d'après [2]).

avoir un aspect plus ou moins pigmenté et laisser plus ou moins voir la vascularisation choroïdienne à travers la rétine. Il est classé de 0 (aspect normal du fond d'œil) à 3 (vaisseaux choroïdiens visibles partout, notamment dans l'aire maculaire, *fig. 1*).

##### >>> Conséquences

Une des plaintes rapportées par les patients hypopigmentés est la photophobie, dont on peut penser qu'elle est la conséquence de l'hypopigmentation irienne et de l'EPR. Une autre conséquence moins directe mais probable de l'hypopigmentation de l'EPR est le défaut de développement maculaire. Le lien entre ces deux éléments est encore mal compris.

#### 2. Hypoplasie fovéale

##### >>> Définition

L'hypoplasie fovéale est une configuration anatomique de la rétine cen-

trale qui découle de l'immaturité de la macula par défaut de maculogénèse. Les particularités de cette région dans une situation physiologique (dépression fovéolaire de la rétine interne et augmentation de la densité des cônes dans la rétine externe) sont diminuées ou absentes selon le grade. Le lien de causalité entre l'absence (ou la diminution) de la zone avasculaire centrale (ZAC) et l'hypoplasie fovéale est encore débattu [3].

##### >>> Classification

L'OCT a permis de préciser le phénotype anatomique de différentes atteintes rétinienne jusque-là accessibles uniquement à une description à l'ophtalmoscope. Cette précision a permis des classifications des maladies et l'hypoplasie fovéale en a fait partie. En effet, la fovéa étant une zone de rétine spécialisée, elle correspond à une phase développementale d'aval de l'embryogénèse rétinienne. Néanmoins, selon le degré de développement de cette zone, on peut identifier, grâce à la précision de l'OCT, des atteintes plus ou moins sévères et touchant plus ou moins de couches rétinienne.

La classification comporte 4 stades [4] (*tableau 1*):

- le stade 0 correspond à la macula différenciée;
- le stade 1 correspond à la persistance des couches plexiformes au niveau de la macula. En effet, dans la macula différenciée, les couches de la rétine interne, qui sont le lieu des cellules ganglionnaires, bipolaires et horizontales, ne sont pas présentes afin de garantir la pureté optique des rayons incidents au niveau des photorécepteurs;
- le stade 2 correspond au stade 1 additionné à la disparition de la dépression fovéolaire, de sorte que l'entonnoir fovéolaire n'est plus dessiné;
- le stade 3 correspond à un stade 2 auquel s'ajoute l'absence d'allongement des segments externes des photorécepteurs maculaires;

Stade de l'hypoplasie fovéale	Éléments structurels détectés en OCT	Présent ou absent	Illustration	Acuité visuelle médiane LogMAR
1	<b>A: extrusion des couches plexiformes</b> B: dépression fovéolaire peu profonde C: allongement des segments externes des photorécepteurs maculaires D: épaissement de la nucléaire externe	<b>A: absente</b> B: présente C: présent D: présent		0,20 (0,12)
2	<b>A: extrusion des couches plexiformes</b> <b>B: dépression fovéolaire</b> C: allongement des segments externes des photorécepteurs maculaires D: épaissement de la nucléaire externe	<b>A: absente</b> <b>B: absente</b> C: présent D: présent		0,44 (0,18)
3	<b>A: extrusion des couches plexiformes</b> <b>B: dépression fovéolaire</b> <b>C: allongement des segments externes des photorécepteurs maculaires</b> D: épaissement de la nucléaire externe	<b>A: absente</b> <b>B: absente</b> <b>C: absent</b> D: présent		0,60 (0,0)
4	<b>A: extrusion des couches plexiformes</b> <b>B: dépression fovéolaire</b> <b>C: allongement des segments externes des photorécepteurs maculaires</b> <b>D: épaissement de la nucléaire externe</b>	<b>A: absente</b> <b>B: absente</b> <b>C: absent</b> <b>D: absent</b>		0,78 (0,11)
Atypique	<b>A: extrusion des couches plexiformes</b> B: dépression fovéolaire peu profonde E: disruption des segments externes et internes des photorécepteurs maculaires	<b>A: absente</b> B: présente E: présente		1,0 (0,08)

Tableau 1: Classification de Thomas *et al.* de l'hypoplasie fovéale (d'après [4]).

– le stade 4 correspond à un stade 3 auquel s'ajoute l'absence d'épaississement de la nucléaire externe. À ce stade, la macula ne présente plus aucun stigmate de différenciation par rapport à la rétine périphérique.

Cette classification met en lumière que la fonction maculaire est directement fonction de son niveau de développement. Ainsi, le stade 1 d'hypoplasie fovéale permet une acuité visuelle subnormale, alors que le stade 4 implique une acuité visuelle largement abaissée, du fait non seulement des angioscotomes de la rétine interne mais aussi de la faible densification des photorécepteurs. En effet, la maculogénèse comporte deux mouvements : un mouvement centrifuge des couches internes afin de dessiner la dépression fovéolaire et un mouvement centripète de la rétine externe afin de constituer le "cône-packing".

### >>> Imagerie multimodale

#### ● OCT-A

L'hypoplasie fovéale, comme attendu, correspond à la continuité vasculaire au niveau du centre et donc à l'absence de ZAC. Puisque les couches de la rétine interne sont continues, même au centre, les vaisseaux rétiens ne s'arrêtent pas et croisent le centre de la vision.

Si la classification anatomique de l'hypoplasie fovéale est pour le moment strictement faite *via* l'OCT, de nombreuses études ont analysé les images en OCT-A en aide diagnostique mais également afin de préciser les stades OCT en fonction de l'aspect en OCT-A. Une étude récente montre, sur une série de cas, que le grade 1 en OCT retrouvait des petits capillaires dans le plexus profond et superficiel en OCT-A. Pour un cas avec une hypoplasie fovéale de grade 3, les

vaisseaux de gros calibre ne traversaient pas le centre mais il y avait un réarrangement au hasard des capillaires croisant la fovéa. Chez un patient avec un grade 4 en OCT, l'OCT-A retrouvait des vaisseaux de gros calibre dans la macula et une densité des capillaires augmentée [6].

#### ● Optique adaptative

La densité des cônes fovéolaires est abaissée dans l'albinisme. Ce chiffre est corrélé à l'épaisseur de la couche des fibres de Henlé et à l'épaisseur de la nucléaire externe, qui sont modifiées dans l'albinisme. L'hypothèse physiopathologique est que la densification des cônes fovéolaires entraîne la formation des fibres de Henlé [6].

### >>> Retentissement anato-mo-clinique

Il est important de différencier la fovéa plana de l'hypoplasie fovéale. L'une

n'est qu'une diminution de la dépression fovéolaire sans avoir forcément de retentissement fonctionnel, alors que l'autre correspond à un état développemental imparfait de la macula avec une baisse visuelle en conséquence. Puisque la fovea plana est retrouvée dans plusieurs autres pathologies (aniridie, FHONDA [*foveal hypoplasia, optic nerve decussation defects and anterior segment dysgenesis*]...) mais aussi chez des patients sans mutation génétique connue et sans retentissement visuel, il s'agit de différencier les deux termes et de n'utiliser le terme d'hypoplasie fovéale que dans les atteintes syndromiques ou quand la vision est abaissée du fait de l'anatomie maculaire [7].

#### BIBLIOGRAPHIE

1. ARVEILER B, LASSEAUX E, MORICE-PICARD F. [Clinical and genetic aspects of albinism]. *Presse Med*, 2017;46:648-654.
2. KRUIJT CC, DE WIT GC, BERGEN AA *et al*. The phenotypic spectrum of albinism. *Ophthalmology*, 2018;125:1953-1960.
3. MCCAFFERTY BK, WILK MA, MCALLISTER JT *et al*. Clinical insights into foveal morphology in albinism. *JPediatrOphthalmol Strabismus*, 2015;52:167-172.
4. THOMAS MG, KUMAR A, MOHAMMAD S *et al*. Structural grading of foveal hypoplasia using spectral-domain optical coherence tomography a predictor of visual acuity? *Ophthalmology*, 2011; 118:1653-1660.
5. KAIDONIS G, SILVA RA, SANISLO SR *et al*. The superficial and deep retinal capillary plexus in cases of fovea plana imaged by spectral-domain optical coherence tomography angiography. *Am J Ophthalmol Case Rep*, 2017;6:41-44.
6. LEE DJ, WOERTZ EN, VISOTCKY A *et al*. The Henle fiber layer in albinism: comparison to normal and relationship to outer nuclear layer thickness and foveal cone density. *Invest Ophthalmol Vis Sci*, 2018;59:5336-5348.
7. MARMOR MF, CHOI SS, ZAWADZKI RJ *et al*. Visual insignificance of the foveal pit:

reassessment of foveal hypoplasia as fovea plana. *Arch Ophthalmol*, 2008; 126:907-913.



**R. LEJOYEUX**

Fondation Ophtalmologique  
A. de Rothschild, PARIS.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.



# ESPACER LES INJECTIONS JUSQU'À 16 SEMAINES EST DÉJÀ UNE RÉALITÉ DANS L'ÉTUDE ALTAIR\*



**DMLA :** EYLEA® est indiqué en 1<sup>ère</sup> intention dans le traitement chez l'adulte de la forme néovasculaire (humide) rétrofovéolaire de la dégénérescence maculaire liée à l'âge.<sup>1,2,3</sup> *Indication remboursée séc. soc. et agréée coll.*



## Méthodologie de l'étude ALTAIR<sup>1</sup> Résultats à 96 semaines disponibles

**Objectifs de l'étude :** ALTAIR était une étude multicentrique, randomisée en ouvert, d'une durée de 96 semaines, conduite chez 247 patients japonais atteints de la forme humide de la DMLA naïfs de traitement, conçue pour évaluer l'efficacité et la sécurité d'Eylea® administré selon un protocole « *Treat and Extend* » avec deux durées d'ajustement différentes des intervalles entre les injections (2 semaines et 4 semaines).

**Descriptif et schéma de l'étude :** Tous les patients ont reçu une dose mensuelle de 2 mg d'Eylea® pendant 3 mois suivie d'une injection après un intervalle étendu à 2 mois. À la semaine 16, les patients ont été randomisés selon un ratio 1:1 dans deux groupes de traitement : 1) Eylea® selon un protocole « *Treat and Extend* » avec des ajustements de 2 semaines et 2) Eylea® selon un protocole « *Treat and Extend* » avec des ajustements de 4 semaines. L'extension ou le raccourcissement de l'intervalle entre deux injections était décidé selon des critères visuels et/ou anatomiques définis dans le protocole avec un intervalle entre deux injections de 16 semaines maximum\* pour les deux groupes.

**Critère principal de l'étude :** Variation moyenne de la MAVC entre l'inclusion et la semaine 52 (en lettre ETDRS).

**Critères secondaires de l'étude :** Proportion de patients avec une perte < 15 lettres ; Proportion de patients ayant gagné au moins 15 lettres de MAVC entre l'inclusion et la semaine 52 ; Variation de l'épaisseur centrale rétinienne de l'inclusion à la semaine 52 ; Proportion de patients sans fluide visible à l'OCT à la semaine 52 ; Tolérance.

\* Des intervalles au-delà de quatre mois entre les injections n'ont pas été étudiés.

Médicament d'exception – Prescription en conformité avec la fiche d'information thérapeutique



EYLEA® 40 mg/ml,  
solution injectable  
en flacon



EYLEA® 40 mg/ml,  
solution injectable en  
seringue préremplie

Pour une information complète, vous pouvez consulter le Résumé des Caractéristiques du Produit en flashant ces QR Codes ou directement sur :

- la base de données publique des médicaments (<http://base-donnees-publique.medicaments.gouv.fr>)
- le site de Bayer (<http://www.bayer.fr>).

**Conditions de prescription et de délivrance :** Liste I. Médicament à prescription réservée aux spécialistes en ophtalmologie. Uniquement sur ordonnance. Remb. séc. Soc. 100%.

Pharmacovigilance / Information médicale (N° vert) : 0 800 87 54 54

ETDRS : Early Treatment Diabetic Retinopathy Study ; MAVC : Meilleure Acuité Visuelle Corrigée ; OCT : Tomographie par Cohérence Optique ; *Treat and Extend* : traiter et étendre.

1. RCP EYLEA®. 2. HAS. Avis de la CT EYLEA® du 03/04/2013. 3. HAS. Avis de la CT - Place dans la stratégie thérapeutique de LUCENTIS®, EYLEA® et de leurs comparateurs cliniquement pertinents dans la forme humide de la DMLA. 11/10/2017.

# Éclairer votre choix

**RIVAL,**  
 L'étude qui ose comparer  
 en *Treat and Extend*\*

Résultats à 2 ans  
 disponibles<sup>1</sup>



**LUCENTIS® est indiqué en 1<sup>re</sup> intention chez l'adulte dans le traitement de la forme néovasculaire (humide) rétrofovéolaire de la dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA)<sup>2-5</sup>**

LUCENTIS® est un médicament d'exception : la prescription doit être accompagnée d'une ordonnance de médicament d'exception et ne peut avoir lieu que dans le respect de la Fiche d'Information Thérapeutique (FIT).

Pour une information complète, consultez le **Résumé des Caractéristiques du Produit** sur la base de données publique du médicament à l'adresse suivante : <http://base-donnees-publique.medicaments.gouv.fr>

Déclarez immédiatement tout effet indésirable suspecté d'être dû à un médicament à votre Centre régional de pharmacovigilance (CRPV) ou sur [www.signalement-sante.gouv.fr](http://www.signalement-sante.gouv.fr)

**Conditions de prescription et de délivrance**

- Liste I
- Médicament à prescription réservée aux spécialistes en ophtalmologie
- Situation du médicament au regard du remboursement par les organismes d'assurance maladie ou de l'agrément pour les collectivités publiques**
- Remboursement Sécurité Sociale à 100 %, procédure des médicaments d'exception à suivre pour ouvrir droit au remboursement, prescription en conformité avec la Fiche d'Information Thérapeutique
- Agréé aux Collectivités
- Non remboursé Sécurité Sociale et non Agréé aux Collectivités dans l'indication « Traitement de la baisse visuelle due à une néovascularisation choroïdienne secondaire à toute autre cause que la myopie forte ou que la DMLA » (demande d'admission à l'étude)

**\* Méthodologie de l'étude Rival<sup>1</sup> :**

**Objectif de l'étude :** Évaluer la différence de développement de l'atrophie maculaire entre ranibizumab et aflibercept administrés selon un schéma « *treat and extend* » chez des patients atteints de DMLA néovasculaire. La posologie d'aflibercept 2,0 mg dans l'étude ne correspond pas à celle validée par l'AMM - **Descriptif de l'étude :** Étude australienne prospective de phase IV randomisée, contrôlée, multicentrique, en ouvert, partiellement masquée (le traitement est connu des investigateurs mais pas du centre de lecture) - **Schéma de l'étude :** Inclusions réalisées entre avril 2014 et novembre 2017, incluant 281 patients naïfs présentant une néovascularisation choroïdienne sous-fovéolaire secondaire à une DMLA. 2 bras : ranibizumab 0,5 mg, aflibercept 2,0 mg, schéma *treat & extend* - **Critère principal de l'étude :** Variation moyenne du développement de la surface de la zone d'atrophie maculaire de l'inclusion à 24 mois, mesurée par imagerie multimodale (OCT + AF), évaluée en aveugle par un centre de lecture indépendant. - **Principaux critères secondaires de l'étude :** Nombre d'injections moyen au cours de l'étude / Variation de la MAVC à 12 mois et 24 mois par rapport à l'inclusion.  
 AF : Angiographie par Fluorescène ; MAVC : Meilleure Acuité Visuelle Corrigée ; OCT : Tomographie par Cohérence Optique.

1. Gillies Mc, et al. Macular atrophy in neovascular age-related macular degeneration: A randomized clinical trial comparing ranibizumab and aflibercept (the RIVAL study). *Ophthalmology* 2019, doi: <https://doi.org/10.1016/j.ophtha.2019.08.023>. 2. Résumé des Caractéristiques du Produit LUCENTIS® 3. HAS. Avis de la Commission de la Transparence LUCENTIS® - 17/06/2015. 4. HAS. Avis de la Commission de la Transparence LUCENTIS® - 19 septembre 2018. 5. HAS. Avis de la Commission de la Transparence. Rapport d'évaluation sur la place dans la stratégie thérapeutique de LUCENTIS®, EYLEA® et de leurs comparateurs cliniquement pertinents dans la forme néovasculaire (humide) de la dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA) - 11/10/2017.