

Le premier de ces agents angiostatiques est le pegaptanib. Un essai randomisé, comparant des injections intra-vitréennes de pegaptanib administrées toutes les six semaines avec de fausses injections, a montré qu'au bout d'un an 70 % des patients traités avaient perdu moins de trois lignes d'acuité visuelle, contre 55 % des patients dans le groupe témoin. L'efficacité de ce traitement ne semblait pas dépendre du type de néovascularisation choroïdienne – dans cet essai, il donnait d'aussi bons résultats avec une néovascularisation occulte qu'avec une néovascularisation classique. Malheureusement, 1,3 % des patients ayant reçu les injections ont développé une endophthalmie et 0,6 % d'entre eux ont développé un décollement de rétine. On ne connaît pas la durée optimale de traitement ; vraisemblablement, l'arrêt des injections entraînerait une réactivation des néovaisseaux. Le ranibizumab est un autre médicament qui inhibe l'action du VEGF. Il n'est pas encore disponible, mais les résultats des essais semblent prometteurs : moins de 10 % des patients ont perdu trois lignes d'acuité visuelle et plus de 30 % ont récupéré au moins deux lignes.

L'acétate d'anécortave est un stéroïde angiostatique, ce qui signifie qu'il n'a aucune propriété glucocorticoïde et n'entraîne donc aucun des effets secondaires habituels des corticoïdes, comme l'élévation de la PIO ou la diminution des défenses immunitaires. Des essais sont en cours pour déterminer si ce médicament peut être utilisé pour traiter et pour prévenir la DMLA exsudative. L'anécortave peut être administré par injection sous-ténonienne et l'effet du traitement peut durer jusqu'à six mois. Un essai clinique a récemment comparé l'injection sous-ténonienne d'anécortave avec la photothérapie dynamique avec injection de vertéporfine. Dans les deux groupes, environ 45 % des patients ont perdu moins de trois lignes d'acuité visuelle. Les injections doivent être renouvelées tous les six mois, mais elles ne semblent présenter aucun danger. Dans la mesure où le groupe témoin était traité par photothérapie dynamique, tous les patients inclus dans cette étude présentaient une néovascularisation choroïdienne classique. Par conséquent, cet essai n'a fourni aucune information sur l'efficacité de l'anécortave dans le cas d'une néovascularisation occulte. Nous attendons actuellement les résultats d'autres essais cliniques.

Bien que la photothérapie dynamique, le pegaptanib et l'anécortave permettent de ralentir la perte visuelle, aucun de ces traitements n'offre une guérison complète. Ils réduisent considérablement le risque de cécité, mais ils ne permettent pas de restaurer une vision normale. Dans la plupart des essais cliniques, le succès thérapeutique était défini comme une perte de vision inférieure à trois lignes d'acuité visuelle ; de ce fait, un œil dont l'acuité visuelle était tombée de 1,5/10 à 1/10 après traitement était considéré comme un succès thérapeutique, bien que la vision du patient

demeure mauvaise.

L'alternative au traitement médical est l'intervention chirurgicale. La translocation maculaire, bien qu'elle n'ait pas encore fait l'objet d'études de grande envergure, semble offrir un peu d'espoir aux patients qui développent des néovaisseaux choroïdiens dans l'œil adelphe. L'opération se base sur le principe suivant : les néovaisseaux choroïdiens se développent en réponse à des anomalies de l'épithélium pigmentaire et de la choroïde, mais la macula sus-jacente est en fait initialement saine. Si l'on déplace la macula vers une autre partie de la rétine, dont l'épithélium pigmentaire est sain, alors la macula redeviendra fonctionnelle. On y parvient en réalisant une vitrectomie par la pars plana, puis en injectant avec une aiguille 40 G une solution salée sous la rétine, pour décoller complètement cette dernière. Une fois la rétine décollée, on réalise une rétinotomie sur 360° juste derrière l'ora serrata. On peut alors soulever et enlever la membrane formée par les néovaisseaux choroïdiens avec une pince fine à usage intraoculaire. La rétine est seulement attachée au niveau de la papille optique ; elle fait l'objet d'une rotation d'environ 45°, de telle sorte que la macula soit maintenant placée au-dessus d'une partie saine de la choroïde. On ré-attache alors la rétine en remplissant la cavité du vitré avec de l'huile de silicone. Au bout de trois mois, on enlève l'huile de silicone et on ajuste les muscles obliques supérieur et inférieur de façon à faire tourner le globe oculaire dans la direction opposée ; la macula se retrouve alors à nouveau au centre de l'axe visuel. Cette intervention chirurgicale est très complexe et très coûteuse. Toutefois, la plus grande étude réalisée à ce jour a montré que l'acuité visuelle moyenne à distance passait de 1,5/10 à 2,5/10 après l'intervention et que la vision de près s'améliorait encore plus, la vitesse moyenne de lecture passant de 71 à 105 mots par minute.

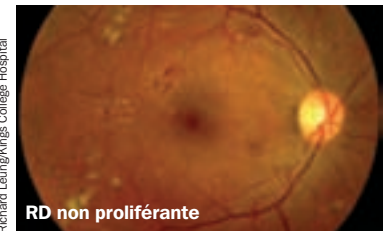
Malgré bien des efforts thérapeutiques, de nombreux patients développent tout de même une perte visuelle très importante. Bien que nous ne puissions les guérir, nous pouvons tout de même aider ces patients en leur fournissant des aides visuelles et en leur assurant un soutien social. La vision périphérique « navigationnelle » est généralement intacte, donc ces patients n'ont pas besoin d'une formation pour apprendre à se déplacer. Une mauvaise vision de près peut être toutefois très handicapante. Il est peu probable que les aides pour basse vision permettent au patient de lire un livre, mais elles lui permettront au moins de lire les prix au marché ou les gros titres d'un journal.

Conclusion

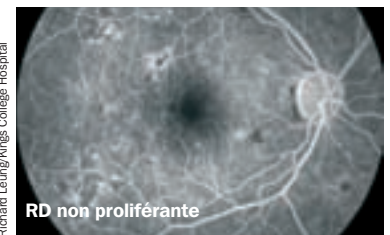
Les problèmes posés par la DMLA ne feront que s'aggraver avec le vieillissement de la population mondiale. Bien que nous ayons fait des progrès très importants dans le domaine de l'étiologie et du traitement de la DMLA, nous sommes encore bien loin de pouvoir guérir ou prévenir cette maladie.

Rétinopathie diabétique (RD)

La rétinopathie diabétique peut se présenter sous deux formes :



RD non proliférante



RD non proliférante

1 Non proliférante

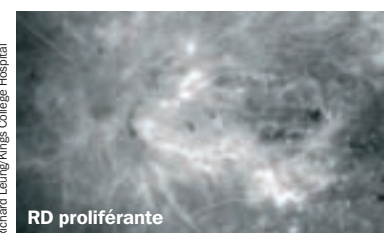
La forme non proliférante se reconnaît à certains signes cliniques : micro-anévrismes, hémorragies ponctuées, exsudats rétinien blancs « cotonneux ». L'œdème maculaire du diabétique (OMD) se définit sur le plan clinique de la façon suivante :

- épaississement de la rétine dans un rayon de 500 μm à partir du centre de la fovéa
- exsudats durs dans un rayon de 500 μm à partir du centre de la fovéa, s'ils sont associés à un épaississement de la rétine
- épaississement de la rétine sur une surface équivalente à celle de la papille optique et dont une partie se situe dans un rayon de 1 500 μm (un diamètre de papille) à partir du centre de la fovéa.

Lorsque les yeux présentent un OMD significatif, la photocoagulation au laser (focale ou en grille) de la macula est un traitement bénéfique.



RD proliférante



RD proliférante

2 Proliférante

Les yeux atteints de rétinopathie diabétique proliférante présentent un ou plusieurs des signes suivants :

néovascularisation de la papille, néovascularisation de la rétine ou néovascularisation des capillaires et veines de l'iris.

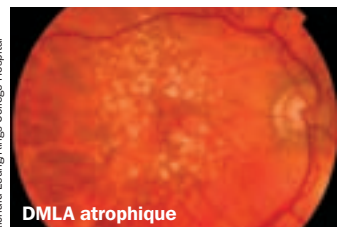
Les caractéristiques à haut risque comprennent :

- aire de néovascularisation de la papille supérieure ou égale à 1/4 de l'aire de la papille, pour les yeux à papille optique de grande taille (1/3 pour les yeux à papille optique de petite taille)
- néovascularisation de la papille optique (quelle que soit son importance) accompagnée de saignements dans la pré-rétine ou dans le vitré
- néovascularisation de la rétine, sur une surface supérieure ou égale à 0,5 fois celle de la papille, accompagnée de saignements dans la pré-rétine ou le vitré.

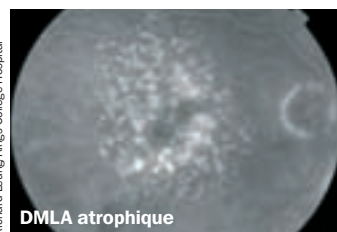
Lorsque les yeux présentent ces caractéristiques à haut risque, la photocoagulation panrétinienne au laser est un traitement bénéfique.

Dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA)

La dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA) est une détérioration progressive de la lame vitrée (dite de Bruch), de l'épithélium pigmentaire de la rétine, de la choriocapillaire et de la rétine externe dans la zone maculaire. Il existe deux formes de DMLA :



DMLA atrophique



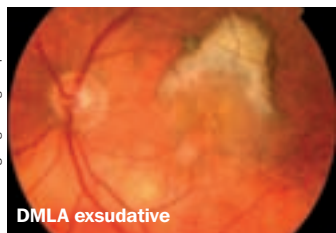
DMLA atrophique

1 DMLA atrophique

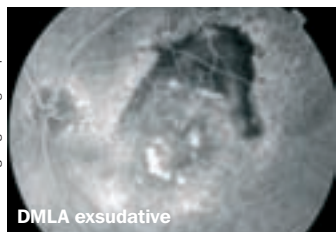
Drüsen et altération de l'épithélium pigmentaire (atrophie et apparence grumeleuse). Dans la plupart des cas, ces yeux présentent des perturbations visuelles modérées. Une atrophie importante de l'épithélium pigmentaire peut toutefois entraîner une perte visuelle nette.

2 DMLA exsudative

Néovascularisation choroïdienne, accompagnée d'une présence de liquide, d'exsudats lipidiques et



DMLA exsudative



DMLA exsudative

d'hémorragie (sous l'épithélium pigmentaire ou sous la couche neurosensorielle). Ceci entraîne généralement une perte de vision centrale modérée ou grave. L'histoire naturelle de la maladie est mauvaise ; elle évolue souvent vers une cicatrisation fibreuse sous-rétinienne. L'angiographie à la fluorescéine permet de subdiviser ce type de DMLA en deux catégories : néovascularisation « classique » et néovascularisation « occulte ».

Rétinopathie des prématurés

Cette affection était auparavant désignée sous le nom de fibroplasie rétrocrystallinienne. On en distingue cinq stades :

- Stade 1 :** présence d'une fine structure dans le plan rétinien qui sépare la partie avasculaire de la partie vascularisée de la rétine.
- Stade 2 :** présence d'une crête qui s'étend au-delà du plan rétinien.
- Stade 3 :** prolifération fibrovasculaire extrarétinienne ou néovascularisation au niveau de la crête.
- Stade 4 :** décollement rétinien partiel par traction.
- Stade 5 :** décollement total de la rétine en tunnel fermé ou ouvert.

Le terme « stade avancé » dénote



Rétinopathie des prématurés



Rétinopathie des prématurés

la présence au pôle postérieur de vaisseaux rétinien très dilatés et tortueux. Ceci indique une incompetence vasculaire importante. Ce symptôme peut s'accompagner de trouble du vitré, d'engorgement des vaisseaux iriens et de dilatation pupillaire médiocre. En cas de rétinopathie des prématurés, un « stade avancé » signe un mauvais pronostic.

Décollement de rétine

Un décollement de rétine se produit lorsque la couche neurosensorielle et l'épithélium pigmentaire se séparent. On distingue trois types de décollement rétinien :



Décollement de rétine

Idiopathique (encore appelé rhégmato-gène)

C'est la forme la plus courante. Elle se produit lorsque la couche neurosensorielle se rompt et du vitré liquéfié s'infiltre en dessous, ce qui entraîne une séparation des deux couches de la rétine.

Par traction

C'est la deuxième forme la plus courante de décollement rétinien. Elle se produit lorsque des filaments de vitré ou une cicatrice fibreuse tirent sur la rétine et finissent par la décoller.

Exsudatif

Ce décollement est provoqué par l'accumulation de liquide sous la couche neurosensorielle intacte. Ce phénomène est généralement lié à une autre maladie, par exemple une sclérite postérieure, un état inflammatoire de la choroïde ou une tumeur.

Rétinoblastome

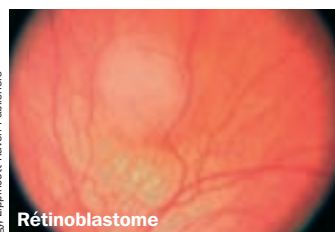
Le rétinoblastome est une tumeur maligne primitive intraoculaire due à la présence de rétinoblastes immatures durant le développement de la rétine. Le rétinoblastome est la forme la plus courante de tumeur maligne primitive intraoculaire chez l'enfant. Dans la plupart des cas, la maladie survient chez des enfants de moins de six ans.

Les symptômes les plus fréquents du rétinoblastome sont une leucocorie (pupille blanche) dans l'œil (ou les yeux) affecté(s), un strabisme ou une perte visuelle, symptomatique ou asymptomatique. Le rétinoblastome peut être héréditaire.

Dystrophies rétinienne – rétinite pigmentaire

Il s'agit d'un ensemble d'affections héréditaires qui entraînent une dégénérescence de la rétine.

Les cellules de la rétine sont parmi les plus spécialisées de l'organisme. Un ensemble de gènes uniques sont responsables de la vision. Une mutation significative dans l'un de ces gènes peut entraîner une perte visuelle. La rétinite pigmentaire est le produit d'un grand nombre d'anomalies génétiques ; à l'heure actuelle, on en a identifié environ une centaine, mais on ignore leur nombre exact. La rétinite pigmentaire peut être transmise aux générations suivantes par l'un de ces trois modes de transmission : autosomique récessive, autosomique dominante ou transmission liée à l'X. La rétinite pigmentaire entraîne une dégénérescence des photorécepteurs situés à la périphérie de la rétine. Ceci cause une perte progressive de vision périphérique, une héméralopie et un électrorétinogramme (ERG) plat ou de faible amplitude.

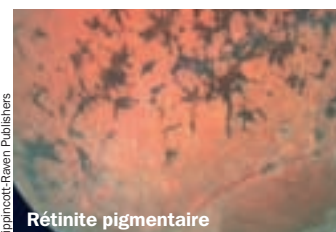


Rétinoblastome



Rétinoblastome

Wills Eye Hospital Atlas of Clinical Ophthalmology, Lippincott-Raven Publishers



Rétinite pigmentaire

www.microophth.com/ret/nacases/rp.html



Rétinite pigmentaire