



## Quelle prise en charge dans les rétinopathies pigmentaires en 2017 ?

Cyril Dutheil, Marie-Noëlle Delyfer

**A**u cours du suivi des patients atteints de rétinopathie pigmentaire (RP), le clinicien peut être confronté à différents problèmes : la gestion d'un œdème maculaire, l'apparition précoce d'une cataracte, voire plus largement la prise en charge sociale du patient. Plus récemment, l'apparition des prothèses rétinienne dans cette indication suscite de plus en plus de questions de la part des patients.

Les rétinopathies pigmentaires (RP) sont des dystrophies rétiniennes héréditaires caractérisées sur le plan fonctionnel par une constriction du champ visuel, une héméralopie et, de manière différée, une baisse de l'acuité visuelle centrale. Au niveau ophtalmoscopique, l'aspect typique associe des migrations pigmentaires secondaires à la dégénérescence progressive des photorécepteurs (bâtonnets puis cônes dans la forme classique) et appelées communément « ostéoblastes », un rétrécissement du calibre des artères et un aspect cireux du nerf optique (figure 1).

### Que faire en cas d'œdème maculaire ?

Pour 25% des patients, la vision centrale peut être touchée précocement en raison de l'apparition d'un œdème maculaire cystoïde (figure 2). Les causes de survenue de cet œdème sont mal identifiées. Un dysfonctionnement des barrières hémato-rétiniennes et/ou de l'épithélium pigmentaire a été avancé, des mécanismes inflammatoires ou auto-immuns sont encore évoqués, ainsi que le rôle de tractions vitréo-maculaires...

La prise en charge thérapeutique de première ligne repose sur les inhibiteurs de l'anhydrase carbonique (IAC). L'acétazolamide per os (Diamox®) prescrit sur une durée de 3 mois permet d'obtenir une amélioration dans 28% à 50% des cas [1,2]. En traitement topique, le dorzolamide (Trusopt®) semble donner de bons résultats chez certains patients, et est de ce fait souvent prescrit en relai d'un traitement per os, lorsque celui-ci a montré une efficacité.

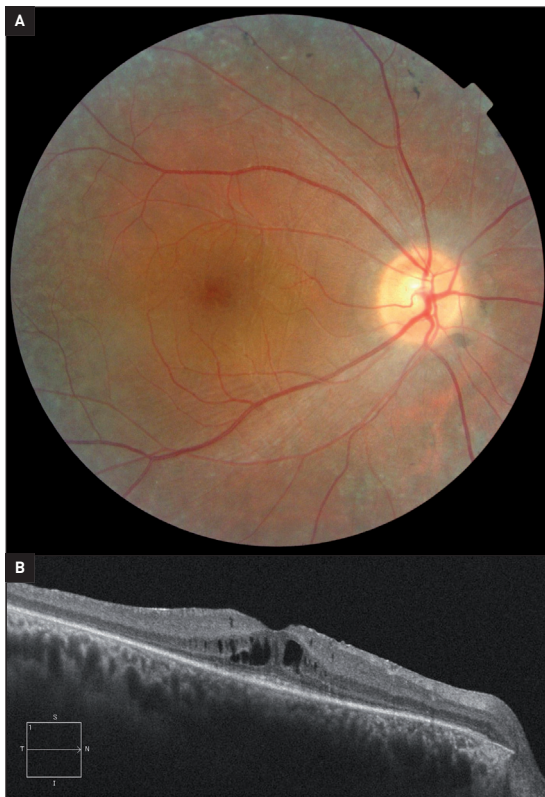
Les injections intravitréennes de corticoïdes retard



**Figure 1.** A. Aspect fundoscopique d'un œil droit atteint de rétinopathie pigmentaire : aspect terne de la rétine périphérique avec présence de pseudo-ostéoblastes, rétrécissement du calibre des vaisseaux rétiniens et papille cireuse. B. L'OCT-SD correspondant montre une perte de la ligne des photorécepteurs et de la couche nucléaire externe, respectant la fovéa.

[dexaméthasone (Ozurdex®) ou triamcinolone (Kenacort®)] et d'anti-VEGF sont discutées dans cette indication. Les deux classes thérapeutiques ont montré une certaine efficacité, cependant inconstante et toujours transitoire. Se pose alors le problème d'injections à renouveler sur une longue période, chez des patients le plus souvent jeunes avec un bénéfice modéré en terme d'acuité visuelle chiffrée et souvent peu ressenti par le patient.

Service d'ophtalmologie, CHU de Bordeaux



**Figure 2.** A. Aspect fundoscopique d'un œil droit atteint de rétinopathie pigmentaire avec logettes cystoïdes centro-maculaires. B. L'OCT montre des logettes intrarétiniennes.

Devant l'apparition d'un œdème maculaire chez ces patients, l'attitude pratique consensuelle actuelle est donc de prescrire un traitement d'épreuve par acétazolamide per os (entre ½ comprimé matin, midi et soir, et 1 comprimé matin et soir) pendant 3 mois puis, en cas d'efficacité, de réaliser un relai par IAC en collyre au long cours.

### Que faire devant une cataracte sous-capsulaire postérieure ?

La cataracte survient précocement chez les patients atteints de RP. Les deux principaux symptômes sont la chute de l'acuité visuelle et une majoration de l'éblouissement. L'apparition de cette cataracte, typiquement sous-capsulaire postérieure, serait liée à un « flare » aqueux élevé, suggérant un mécanisme inflammatoire dans sa pathogénie [3].

Après chirurgie, l'amélioration subjective rapportée par les patients est souvent importante. Selon les études, entre 77% et 89% des patients opérés ont une progression significative de leur meilleure acuité visuelle corrigée [4,5] et 96,6% ont une amélioration subjective de leurs symptômes. Il ne faut donc pas retarder une chirurgie par crainte d'un éventuel phototraumatisme ou d'une

aggravation de la pathologie sous-jacente, dont le risque semble limité selon certaines études [5].

En revanche, l'apparition d'une cataracte secondaire est fréquente puisqu'elle est observée dans 63% à 100% des cas, justifiant une capsulotomie au laser YAG le plus souvent précoce (51% des cas à 6 mois).

Les implants acryliques hydrophobes sont à préférer aux implants en silicones.

### Quelle prise en charge sociale peut être demandée pour ces patients ?

Le handicap visuel des patients atteints de RP varie énormément d'un patient à l'autre, en fonction de l'acuité visuelle et du champ visuel résiduels. Parfois le seuil de cécité légale peut être atteint en raison soit d'une acuité visuelle effondrée (inférieure à 1/20°), soit d'une constriction du champ visuel binoculaire périphérique (inférieur à 10°) [6].

Devant tout patient atteint de RP avec retentissement fonctionnel, l'ophtalmologiste doit établir un certificat détaillé pour la MDPH (Maison départementale des personnes handicapées, créée selon la loi du 11 février 2005 et placée sous la direction du Conseil général, imprimé Cerfa 15695\*01 téléchargeable en ligne) [figure 3]. Ce certificat est indispensable pour l'initiation des démarches permettant d'obtenir une aide sociale [Prestation de compensation du handicap (PCH), Carte mobilité inclusion (CMI), Allocation adulte handicapé (AAH), Complément de ressource (CPR), Orientation professionnelle (OPR)] [6].

En ce qui concerne les enfants, un projet personnalisé de scolarisation (PPS) doit être défini au sein de la MDPH. L'enfant pourra bénéficier d'une scolarisation classique, d'une classe d'intégration scolaire (CLIS), ou d'unités pédagogiques d'intégration (UPI). Dans les cas les plus sévères, une scolarisation en milieu spécialisé pour les déficiences visuelles sera envisagée, comme l'Institut national des jeunes aveugles (INJA). Il paraît également nécessaire d'anticiper les éventuelles impasses professionnelles [6].

À côté des structures d'aides de l'État, les associations pour personnes déficientes visuelles ou handicapées sont très utiles. Les principales sont listées dans le *tableau 1*.

### Que dire aux patients concernant les prothèses rétinienne : quelles indications et quels bénéfices en attendre ?

Plusieurs systèmes de « prothèses visuelles » sont actuellement en cours de développement et un des plus

## Volet 2



cerfa  
15695\*01

Compte rendu type pour un bilan ophtalmologique à joindre au certificat médical destiné à la Maison départementale des personnes handicapées

Nom : \_\_\_\_\_ Prénom : \_\_\_\_\_ Âge : \_\_\_\_\_

Diagnostic principal : \_\_\_\_\_

Pathologies associées : \_\_\_\_\_

L'acuité visuelle de loin doit être mesurée avec la meilleure correction optique tolérée (en dehors de tout système optique grossissant) et transposée en système décimal. L'acuité visuelle de lecture doit être mesurée avec l'addition liée à l'âge et en lecture fluide.

**Acuité visuelle avec correction :**  Œil droit  Œil gauche

- de loin (équivalent échelle de Monoyer) \_\_\_\_\_

- de lecture (équivalent échelle de Parinaud à 40 cm) \_\_\_\_\_

Remarque : les éléments suivants sont particulièrement importants à renseigner dans la mesure où ils apportent des éléments complémentaires sur l'importance de l'atteinte visuelle.

Le champ visuel binoculaire est-il normal?  Oui  Non (compléter le tracé au verso)

La vision des couleurs est-elle normale?  Oui  Non (préciser)

La sensibilité aux faibles contrastes est-elle normale?  Oui  Non (préciser)

**Autres signes cliniques : (préciser)**

• Nystagmus  Oui  Non • Cécité nocturne  Oui  Non

• Diplopie  Oui  Non • Présence d'hallucinose  Oui  Non

• Photophobie  Oui  Non

Évolution prévisible des troubles :  amélioration  stabilité  aggravation  non définie

Si amélioration : Dans quel délai? \_\_\_\_\_ Comment? \_\_\_\_\_

**Retentissement fonctionnel des troubles visuels sur la vie personnelle, sociale et/ou professionnelle : questionnaire pratique**

• Difficultés dans : (cocher si nécessaire le besoin de tierce personne)

- La lecture et l'écriture?  Oui  Non  tierce personne
- La reconnaissance des visages à 1 m?  Oui  Non  tierce personne
- Les gestes de la vie quotidienne? (ex: préparation et prise des repas...)  Oui  Non  tierce personne
- Utilisation du téléphone et appareils de communication?  Oui  Non  tierce personne
- Adresse gestuelle? (ex: tendance à casser, verser à côté, renverser, se cogner)  Oui  Non  tierce personne
- Les déplacements intérieurs?  Oui  Non  tierce personne
- Les déplacements extérieurs?  Oui  Non  tierce personne

• Nécessité d'aides techniques spécialisées? (optique, canne blanche, autres...)  Oui  Non

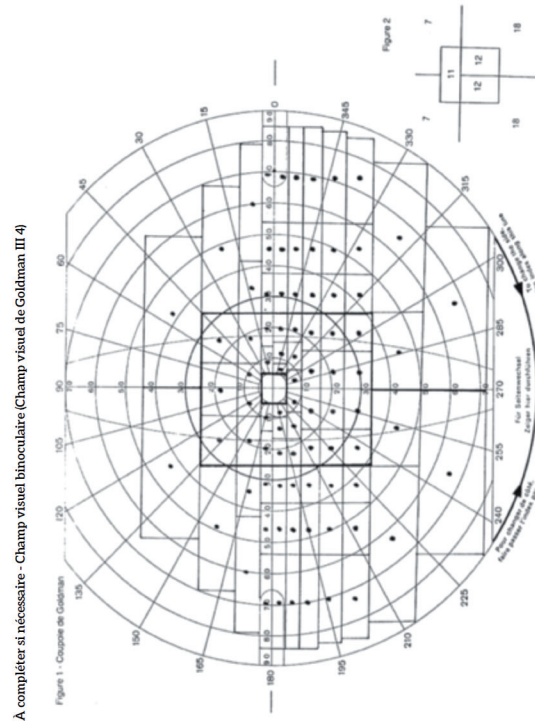
Préciser : \_\_\_\_\_

• Incompréhension des difficultés visuelles par les tiers?  Oui  Non

• Autres difficultés : \_\_\_\_\_

À \_\_\_\_\_ le \_\_\_\_\_ Cachet

Signature : \_\_\_\_\_



À compléter si nécessaire - Champ visuel binoculaire (Champ visuel de Goldman III/4)

Le champ visuel binoculaire est apprécié à la coupole de Goldman avec le test III/4 sans dissociation des deux yeux (ou équivalent).

Figure 3. Formulaire ophtalmologique Cerfa 15695\*01 pour la MDPH (<https://www.formulaires.modernisation.gouv.fr/gf/getAnnexe.do?cerfaAnnexe=15695-2&cerfaFormulaire=15695>).

aboutis reste l'implant épi-rétinien Argus® II (Second Sight Medical Products, Inc., Sylmar, Californie, USA) (figure 4). C'est actuellement le seul système à avoir obtenu à la fois le marquage CE (2011), l'approbation de la FDA (2013) et de Santé Canada (2014). Le recul est de plus de 9 ans sur le premier patient implanté et, à ce jour, plus de 240 implants Argus II ont été posés à travers le monde. D'un point de vue technique, l'implant composé de 60 électrodes se substitue à la couche défectueuse des photorécepteurs et transmet une impulsion électrique à la rétine interne puis au nerf optique [7]. La tolérance semble excellente et les 25 patients français implantés depuis la mise sur le marché du dispositif en 2014 n'ont présenté aucune complication grave.

La chirurgie dure environ 3 heures et les patients peuvent sortir le lendemain de l'intervention. L'activation du dispositif se fait au cours de la deuxième quinzaine en

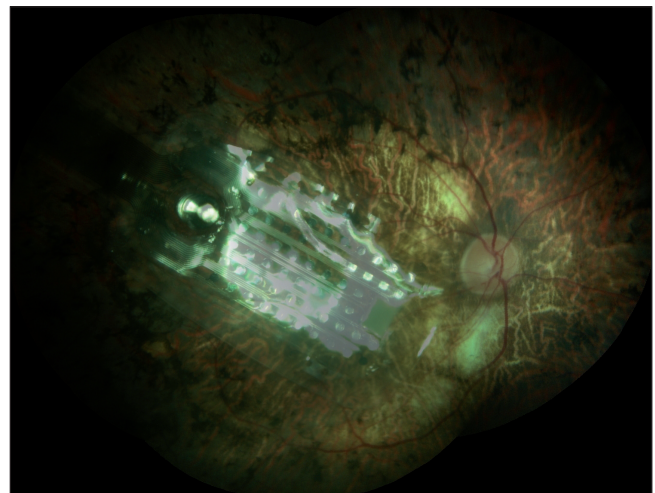


Figure 4. Aspect d'un implant épi-rétinien Argus® II à un mois postopératoire.

# Dossier

**Tableau I.** Liste non exhaustive d'associations pour déficients visuels.

Association	Site WEB
Association Valentin Haüy	<a href="http://www.avh.asso.fr/fr">http://www.avh.asso.fr/fr</a>
Association des instructeurs pour l'Autonomie dans la Vie Journalière des personnes Déficiantes Visuelles	<a href="http://www.avjadv.org/">http://www.avjadv.org/</a>
Association HandiCaPZéro	<a href="http://www.handicapzero.org/">http://www.handicapzero.org/</a>
Association Information Recherche Rétinite Pigmentaire	<a href="http://www.irrp.asso.fr/">http://www.irrp.asso.fr/</a>
Association Nationale de Parents d'Enfants Aveugles	<a href="http://anpea.asso.fr/">http://anpea.asso.fr/</a>
Association Nationale pour les Personnes SourdAveugles	<a href="http://www.anpsa.fr/">http://www.anpsa.fr/</a>
Association Paul Guinot pour les aveugles et malvoyants	<a href="http://www.guinot.asso.fr/wordpress/">http://www.guinot.asso.fr/wordpress/</a>
Association pour l'Informatique comme Ressource des déficients visuels	<a href="http://www.air-asso.org/">http://www.air-asso.org/</a>
Aveugles de France	<a href="http://www.aveuglesdefrance.org/">http://www.aveuglesdefrance.org/</a>
Fédération des Aveugles et Amblyopes de France	<a href="http://www.aveuglesdefrance.org/">http://www.aveuglesdefrance.org/</a>
HandiSport	<a href="http://www.handisport.org/">http://www.handisport.org/</a>
Les Cannes Blanches, Union des aveugles et malvoyant de Paris et de France	<a href="http://www.les-cannes-blanches.com/">http://www.les-cannes-blanches.com/</a>
Regards et Contrastes	<a href="http://www.regardsetcontrastes.info/">http://www.regardsetcontrastes.info/</a>
Rétina France	<a href="http://www.retina-france.asso.fr/">http://www.retina-france.asso.fr/</a>
SOS Rétinite France	<a href="https://sos-retinite.com/">https://sos-retinite.com/</a>
Union Nationale des Aveugles et Déficiants Visuels (UNADEV)	<a href="http://www.unadev.com/">http://www.unadev.com/</a>

postopératoire. Suit une période de rééducation au cours de laquelle le patient apprend à interpréter les signaux lumineux (flashes) qu'il perçoit.

Les conditions pour être éligibles à l'implantation sont résumées dans le *tableau II*.

Sur le plan fonctionnel, une amélioration de l'acuité visuelle de « perception lumineuse » (ou moins) à « voit bouger la main » est attendue suite à l'implantation. Mais chez plusieurs des 25 patients français implantés, les performances vont bien au-delà, avec une acuité visuelle à « compter les doigts ». Le champ visuel permis par l'implant reste cependant de 20°, les patients implantés doivent donc balayer d'un mouvement de tête l'espace autour d'eux pour étendre les informations captées par la caméra et mieux appréhender leur environnement. Au quotidien, le système Argus II ne remplace pas totalement les aides techniques utilisées jusqu'alors comme la canne blanche. Toutefois, l'amélioration de la perception visuelle (acuité et champ visuels) permet le plus souvent aux patients implantés de pouvoir s'orienter et se déplacer en percevant et en évitant des obstacles à hauteur des yeux (impossibles à repérer à l'aide de la canne blanche) ou de reconnaître la disposition des objets sur une table. Certains patients réussissent même à lire de grandes lettres et de courts mots. L'importance des performances obtenues reste très dépendante de l'adhésion du patient au programme de rééducation. À noter que les patients atteints du syndrome de Bardet-Biedl implantés en France ont montré également de très bonnes performances.

**Tableau II.** Critères d'inclusion pour l'implantation du système Argus® II dans le cadre du forfait innovation.

Âge supérieur à 25 ans
Patient présentant une dégénérescence rétinienne externe sévère à profonde
Acuité visuelle limitée à une perception lumineuse ou moins (en l'absence de perception lumineuse, la rétine doit être capable de répondre à une stimulation électrique)
Avoir eu une vision utile par le passé
Pas de pathologie oculaire associée (occlusion rétinienne veineuse ou artérielle, neuropathie optique, décollement de rétine, traumatisme, LA < 20,5 mm ou > 26 mm, amblyopie)
Accepter de se soumettre à un suivi clinique de deux ans
Être assuré social français

## Références bibliographiques

- [1] Huckfeldt RM, Comander J. Management of Cystoid Macular Edema in Retinitis Pigmentosa. *Semin Ophthalmol.* 2017;32(1):43-51.
- [2] Salvatore S, Fishman GA, Genead MA. Treatment of cystic macular lesions in hereditary retinal dystrophies. *Surv Ophthalmol.* 2013;58(6):560-84.
- [3] Fujiwara K, Ikeda Y, Murakami Y *et al.* Risk factors for posterior subcapsular cataract in retinitis pigmentosa. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 2017;58(5):2534-7.
- [4] Jackson H, Garway-Heath D, Rosen P, Bird AC, Tuft SJ. Outcome of cataract surgery in patients with retinitis pigmentosa. *Br J Ophthalmol.* 2001;85(8):936-8.
- [5] De Rojas JO, Schuerch K, Mathews PM *et al.* Evaluating structural progression of retinitis pigmentosa after cataract surgery. *Am J Ophthalmol.* 2017;180:117-23.
- [6] Robert PY. Déficiences visuelles. Second Rapport SFO 2017. Elsevier-Masson, 2017.
- [7] Luo YH, da Cruz L. The Argus® II Retinal Prosthesis System. *Prog Retin Eye Res.* 2016;50:89-107.