



Drusen cuticulaires et matériel pseudo-vitelliforme

Ali Mouna^{1,2}, Georges Souteyrand¹

Un homme de 45 ans, chauffeur de poids lourds, consulte pour une baisse d'acuité visuelle progressive de l'œil droit depuis plusieurs mois. Il n'a aucun antécédent personnel ou familial connu.

On note une acuité visuelle abaissée à droite à 4/10 P5 contre 10/10 P2 à gauche, sans métamorphopsies. L'examen du pôle postérieur montre bilatéralement de très nombreuses lésions blanc-jaune, arrondies, de petite taille, voire punctiformes, regroupées en temporal maculaire. On constate de plus à droite une plus large zone de dépôt blanc-jaune, centro-maculaire, faisant évoquer du matériel vitelliforme. Cet aspect de matériel est présent plus discrètement sur l'œil gauche (figure 1).

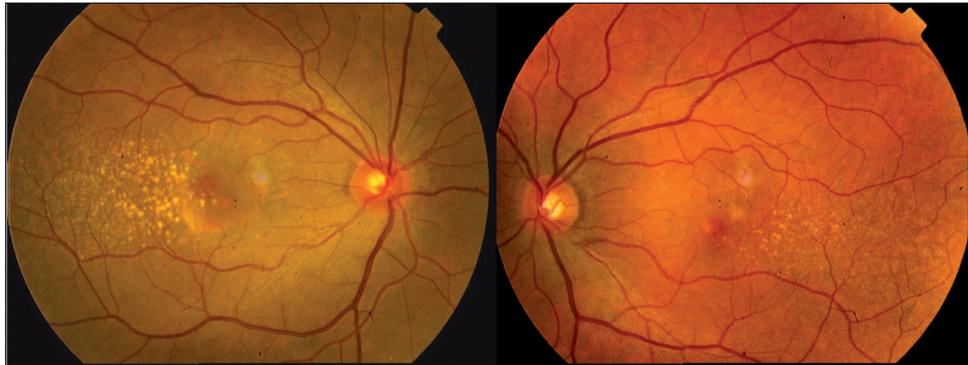


Figure 1. Rétinophotographie montrant la présence de très nombreuses lésions blanc-jaune, arrondies, de petite taille regroupées en temporal maculaire.

Cet aspect, chez un patient jeune, de drusen associés à du matériel pseudo-vitellin, ne permet pas de conclure à une DMLA ni à une dystrophie pseudo-vitelliforme de l'adulte.

Il convient d'évoquer une maculopathie bilatérale du sujet jeune, en faveur de drusen cuticulaires avec dépôts de matériel vitellin.

L'examen SD-OCT réalisé devant cette maculopathie bilatérale montre un aspect irrégulier de l'épithélium pigmentaire, correspondant aux drusen visualisés (typiques, ils sont décrits en « dents de scie »). On distingue de plus les dépôts vitelliformes, accumulés classiquement sous la ligne de jonction des articles internes et externes des photorécepteurs : inhomogènes et mal délimités à droite (figure 2), en faveur de matériel vitellin vieilli, effaçant la ligne des photorécepteurs sus-jacents ; plus homogènes et relativement bien circonscrits à gauche, en faveur de matériel plus récent.

Les clichés en autofluorescence montrent typiquement une hypo-autofluorescence de ces drusen cuticulaires, contrairement à l'hyper-autofluorescence marquée du

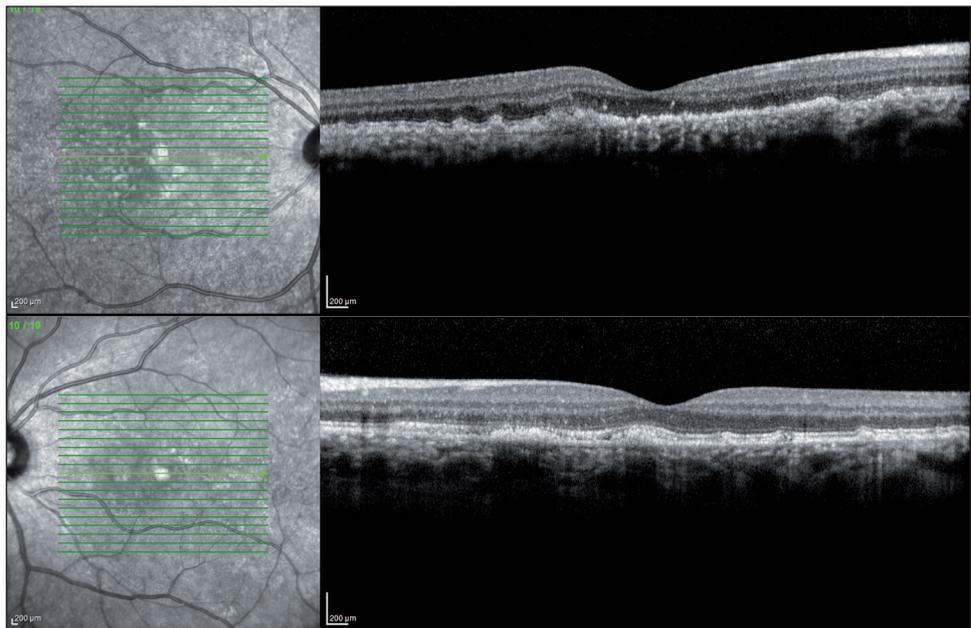


Figure 2. SD-OCT montrant un aspect irrégulier de l'épithélium pigmentaire, correspondant à des drusen visualisés en « dents de scie ».

matériel vitellin vieilli, moins habituelle (matériel décrit classiquement comme hypo-autofluorescent). L'atrophie périlésionnelle apparaît hypo-autofluorescente (figure 3).

L'aspect en angiographie à la fluorescéine permet d'appuyer le diagnostic de drusen cuticulaires : les drusen les plus récents apparaissent très fluorescents dès les

1. Service d'ophtalmologie, CHU Brabois, Nancy.

2. Interne en 5^e semestre.

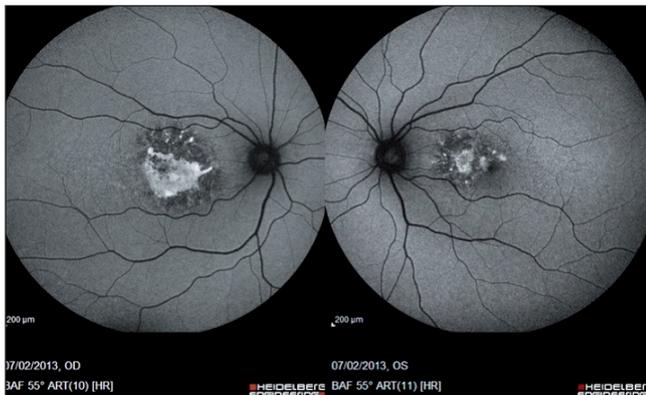


Figure 3. Clichés en autofluorescence montrant typiquement une hypo-autofluorescence de ces drusen cuticulaires. L'atrophie périlésionnelle apparaît hypo-autofluorescente.

temps précoces (contemporains de la fluorescence chorio-capillaire), innombrables et typiquement décrits en aspect de « ciel étoilé » (figure 4).

Les examens électro-physiologiques rétinien sont normaux.

Les drusen cuticulaires ou *basal laminar drusen* (BLD) restent une pathologie rare

Décrite par Gass en 1985, leur incidence dans la population n'est à ce jour pas précisée. Leur transmission pourrait être autosomique récessive, mais elle reste à confirmer. Les différents gènes découverts dans la DMLA n'ont pas été retrouvés dans les BLD ce qui en ferait une dégénérescence maculaire à part.

Leur pronostic fonctionnel est variable. L'évolution reste généralement peu sévère, en dehors d'une néovascularisation, rare, ou d'une atrophie évoluée.

Il a été décrit des lésions rénales (à type de glomérulonéphrites de type II) dans certaines familles atteintes de drusen cuticulaires : il semblerait ainsi qu'un bilan rénal puisse être conseillé lors de la découverte de BLD.

Diagnostiques différentiels

L'aspect de drusen temporaires, symétriques, chez un patient de moins de 50 ans, ainsi que la présence de matériel vitellin ne sont pas en faveur d'une DMLA classique. Toutefois, il faut être vigilant sur l'aspect de matériel vitelliforme qui peut être confondu en OCT comme en angiographie à la fluorescéine avec une néovascularisation maculaire.

L'aspect de matériel vitellin peut faire évoquer une dystrophie pseudo-vitelliforme de l'adulte. Toutefois, la présence de ces nombreux drusen ne plaide pas en faveur de cette pathologie, de même que le relatif jeune âge habituel. Elle est exclue en retrouvant un rapport d'Arden normal à l'électro-oculogramme.

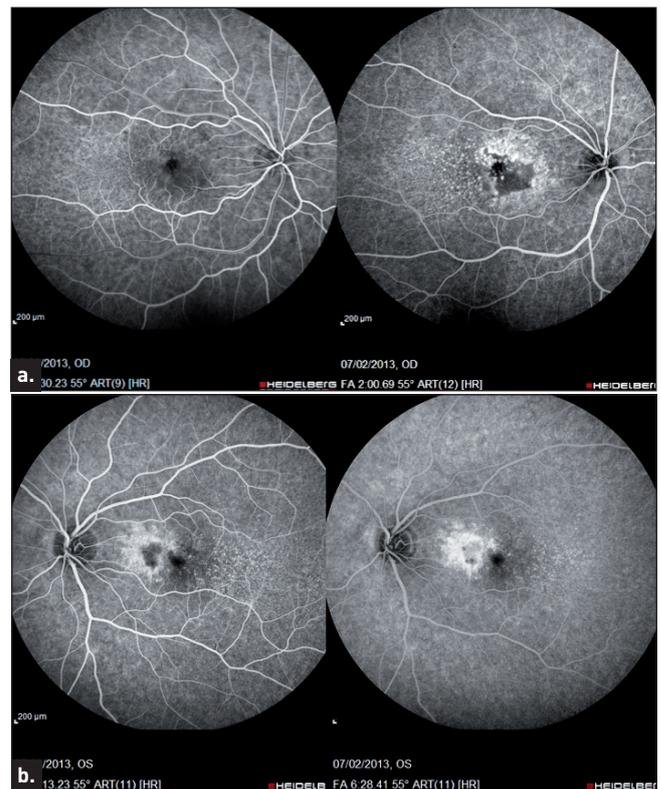


Figure 4. Angiographie à la fluorescéine. Les drusen les plus récents apparaissent très fluorescents dès les temps précoces, donnant un aspect de « ciel étoilé » (a. Œil droit. b. Œil gauche).

Points clés

- Les drusen cuticulaires ou *basal laminar drusen* apparaissent entre 40 à 60 ans, bilatéralement.
- Pathologie maculaire à distinguer de la DMLA.
- Les BLD favorisent l'apparition de dépôts vitellins centraux, inconstants.
- Le pronostic fonctionnel est généralement peu sévère.
- Complications possibles : matériel vitellin central, atrophie maculaire (faisant suite ou non aux dépôts vitellins), néovascularisation (rare).
- Pathologie rénale associée décrite (GMN II) [1] : à rechercher systématiquement ?

Bibliographie

1. van de Ven JP, Boon CJ, Fauser S *et al.* Clinical evaluation of 3 families with basal laminar drusen caused by novel mutations in the complement factor H gene. Arch Ophthalmol. 2012;130(8):1038-47.