



Membranes épirétiniennes de l'enfant : particularités cliniques et prise en charge

Thibaut Chapron, Georges Caputo

Les membranes épirétiniennes surviennent classiquement chez les patients de plus de 50 ans qui ont déjà eu un décollement postérieur du vitré. Elles peuvent aussi, mais rarement, concerner les enfants de tout âge y compris les nouveau-nés. Elles sont cependant plus fréquemment secondaires que chez l'adulte (par exemple à une inflammation, un traumatisme ou une tumeur) et surviennent sur un vitré non décollé.

Khaja *et al.* estiment leur incidence chez l'enfant à 0,54 cas pour 100 000 patients et à 1 cas pour 20 000 patients chez les moins de 19 ans. Les étiologies les plus fréquentes sont les traumatismes (39%), les uvéites (20%), les hamartomes combinés de la rétine et de l'épithélium pigmentaire (5%), mais elles sont idiopathiques dans 30% des cas. La bilatéralité est plus rare que chez les adultes et est estimée à 10%. Il est noté une plus forte prépondérance du sexe masculin, probablement expliquée par l'origine posttraumatique plus fréquente. Les membranes de l'enfant ont des particularités cliniques visibles au fond d'œil et à l'OCT ; elles sont très fréquemment épaisses, avec une déformation de la courbure des vaisseaux rétiniens, associées à un cortex vitréen adhérent. La présence d'un œdème maculaire est plus fréquente que chez l'adulte. Dans le cas d'une membrane idiopathique, les couches rétiniennes externes, photorécepteurs et épithélium pigmentaire, ont classiquement une anatomie préservée alors que les couches internes peuvent être particulièrement remaniées. Afin d'expliquer ces différences anatomiques entre adultes et enfants, des différences histologiques liées au mécanisme physiopathologique ont été suggérées. Joshi *et al.* évoquent une prolifération cellulaire au sein de la hyaloïde postérieure provoquant un épaississement responsable de tractions vitréomaculaires, contrairement aux membranes de l'adulte qui apparaissent souvent à la surface de la rétine interne après un décollement du vitré. L'examen microscopique des spécimens prélevés retrouve chez les enfants plus de myofibroblastes et de fibres de collagènes, mais moins de cellules rétiniennes de l'épithélium pigmentaire que chez les adultes. Ces observations expliquent l'aspect souvent blanc et duveteux de la membrane plutôt que cellophane chez l'enfant.

Bien différencier le type de membrane pour poser la bonne indication

Il est important de différencier les membranes secondaires à une pathologie évolutive telle qu'une uvéite ou une vitréo-rétinopathie exsudative familiale (VREF), des membranes primitives ou secondaires à une pathologie non évolutive telle qu'un hamartome combiné ou un traumatisme. Les premières peuvent permettre une récupération postopératoire décevante alors que les secondes bénéficient très largement de la chirurgie, tout comme les membranes dites idiopathiques. Comme chez l'adulte, la présence d'une perturbation de la ligne des photorécepteurs, principalement dans le cas d'une membrane secondaire à une VREF, une uvéite ou un traumatisme sévère fait espérer une moins bonne récupération et une atrophie de la rétine externe fait discuter l'indication chirurgicale. L'âge supérieur à 8-9 ans ne constitue pas une contre-indication à la chirurgie malgré la crainte d'une amblyopie fixée ; des améliorations très significatives de l'acuité visuelle sont parfois observées, probablement du fait du développement tardif de la membrane qui peut s'avérer très épaisse et optiquement opaque, expliquant l'acuité visuelle initiale basse.

L'OCT chez les plus jeunes enfants peut ne pas être réalisable en consultation ; sa réalisation au bloc opératoire, avec un dispositif portable, permet avec un certain entraînement d'obtenir des images de qualité égale. Il permet, avant la chirurgie, de déterminer la présence d'altérations de la ligne ellipsoïde prédisant une moins bonne récupération postopératoire et de rechercher une zone propice à l'amorçage du pelage.

Chirurgie

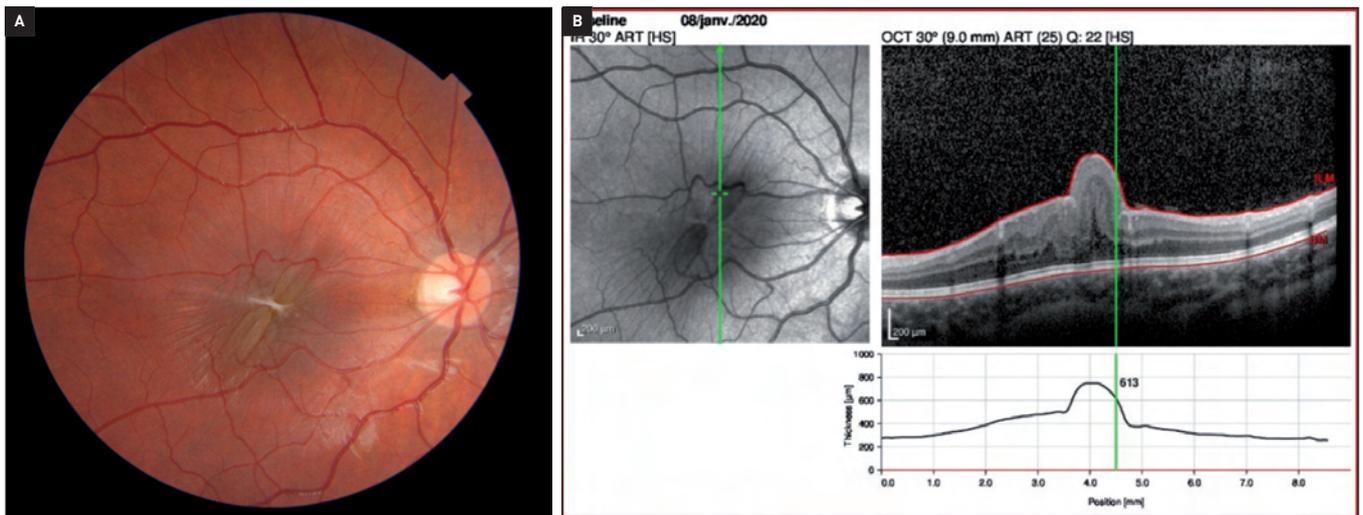
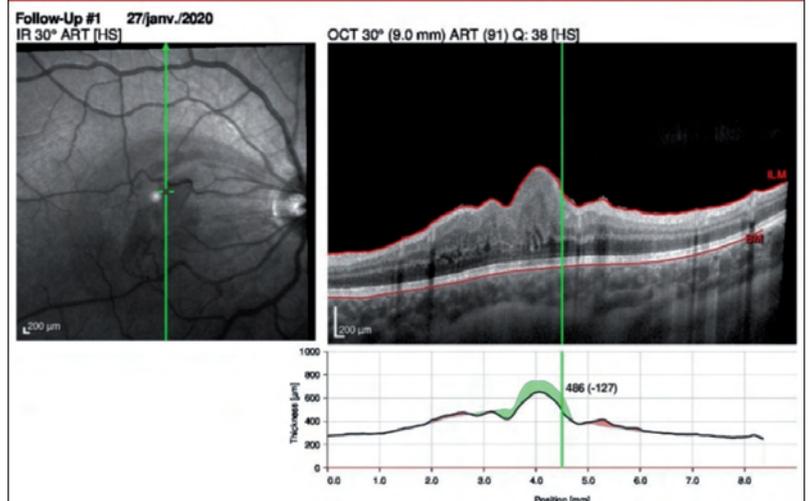
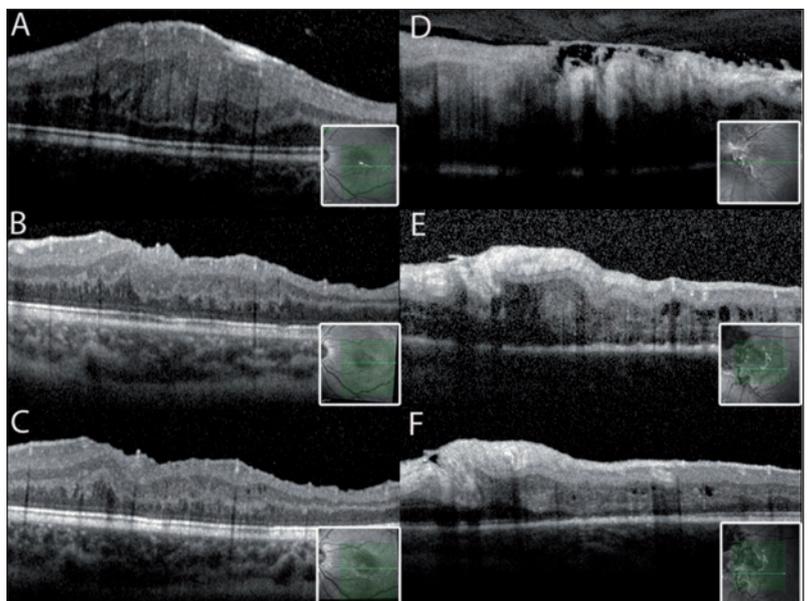


Figure 1. A. Patiente de 7 ans présentant une membrane idiopathique. Aspect en rétinophoto en préopératoire. B. Présentation des clichés infrarouges et OCT en pré- et en postopératoire. Noter l'altération minimale de la ligne des photorécepteurs mais la présence de plis rétiniens superficiels marqués diminuant en postopératoire.



► **Figure 2.** Amélioration postopératoire sur l'OCT. Les images A à C mettent en évidence une membrane épitrétiennne idiopathique d'un patient de 5 ans. L'image préopératoire (A) montre une membrane épaisse, dense mais avec une persistance de l'intégrité de l'épithélium pigmentaire et de la ligne des photorécepteurs. À 2 mois (B) et à 8 mois (C), la désorganisation persiste mais avec une nette diminution de l'épaisseur rétinienne. Les images D à F illustrent un cas de membrane associée à un hamartome combiné de l'épithélium pigmentaire et de la rétine. En préopératoire (D), la membrane est épaisse, avec des tractions rétiniennes sévères résultant en une désorganisation totale de la rétine. Les plis rétiniens se sont affaissés et le profil rétinien s'est amélioré à 2 mois (E) et à 6 mois (F) de la chirurgie.



Quel résultat attendre de la chirurgie de membrane ?

La prise en charge est souvent marquée par un retard diagnostique important du fait de la neutralisation de l'œil atteint chez l'enfant. Une fois le diagnostic posé, elle devra être rapide afin de ne pas retarder la rééducation de l'amblyopie et d'éviter une perte irréversible de la vision. Dans le cas d'une chirurgie de la membrane idiopathique ou secondaire à un traumatisme ou à un hamartome combiné, la récupération est souvent bonne, avec une amélioration de l'acuité visuelle dans plus de 90% des cas et une amélioration de plus de 2 lignes dans 75% des cas ; une amblyopie est associée dans plus de 90% des cas. Des diminutions d'au moins 1 ligne d'acuité visuelle sont rares mais possibles et estimées à environ 5% des cas dans nos séries. Le gain moyen après la chirurgie est de 6 lignes dans notre série.

La rééducation de l'amblyopie souvent associée est un point central de la prise en charge du patient et doit être débutée après la chirurgie avec une adhésion des parents et de l'enfant. Il est également important de surveiller la tension intraoculaire et de vérifier l'absence d'un œdème maculaire postopératoire présent dans 40% des cas dans notre série, disparaissant dans 100% des cas par un traitement topique associant corticoïdes et anti-inflammatoires non stéroïdiens. Certains auteurs proposent d'observer les patients ayant une acuité visuelle supérieure et de n'opérer que si celle-ci se dégrade. Dans notre expérience, la récupération est très bonne dans ces cas, avoisinant 10/10 en postopératoire, et l'indication chirurgicale sera discutée au cas par cas avec le patient et ses parents. Dans le cas particulier des membranes associées à un hamartome combiné de la rétine et de l'épithélium pigmentaire, bien que l'aspect puisse être impressionnant, la membrane dense et opaque se détache plutôt facilement de la rétine avec des acuités visuelles pouvant passer de 2/10 en préopératoire à 8/10 en postopératoire, notamment si l'hamartome épargne une partie de l'aire maculaire. Les membranes secondaires à une VREF ont généralement moins de bénéfice visuel du pelage et du fait de la VREF sous-jacente, un risque de récurrence plus marqué nécessitant une surveillance régulière à long terme.

Le taux de complications chirurgicales (infection et

décollement de rétine) est plus faible que chez l'adulte, sans cas rapporté dans notre série. Le risque de cataracte nécessite probablement un très long suivi pour être mis en évidence.

Particularités chirurgicales

Les membranes sont souvent épaisses, fortement adhérentes à la rétine et associées à un cortex vitréen non décollé. La chirurgie sera initialement transvitréenne en l'absence de mécanisme rhéomatogène et réalisée dans tous les cas en 25 gauges. La distance des sclérotomies au limbe est à adapter en fonction de l'âge de l'enfant et sera celle de l'adulte au-delà de 6 ans. La membrane est saisie et pelée après une vitrectomie postérieure limitée, ce pelage aboutissant au décollement de la hyaloïde postérieure un peu au-delà des arcades vasculaires. L'injection de colorant bleu tripan permet à la fois de visualiser le cortex vitréen et d'obtenir une coloration de la limitante interne. Chez l'enfant, la membrane adhère souvent plus à la surface rétinienne et aux vaisseaux que chez l'adulte, probablement du fait des différences histologiques évoquées précédemment, avec un taux plus élevé de myofibroblastes et de cellules gliales. Il est ainsi particulièrement important de réaliser une traction douce avec des mouvements tangentiels suivant la surface de la rétine.

Afin de limiter le taux de récurrence, atteignant près de 20% chez l'enfant dans certaines séries mais absent dans notre cohorte, nous réalisons systématiquement un pelage prudent de la limitante interne après coloration.

La vitrectomie périphérique, réalisée le plus souvent avec un système grand-champ non contact chez le petit enfant, permet de vérifier l'absence de lésions périphériques.

Il est à noter que le cristallin, chez les enfants, est particulièrement tolérant à la vitrectomie, y compris parfois en cas de simple contact au cours de la chirurgie.

Les membranes épiréiniennes de l'enfant sont souvent de découverte tardive, devant une acuité initiale basse. La chirurgie réalisée après un bilan approfondi à la recherche d'une étiologie donne d'excellents résultats au prix de peu de complications ; une rééducation de l'amblyopie sera systématiquement entreprise chez l'enfant de moins de 10 ans.

Pour en savoir plus

Khaja HA, McCannel CA, Diehl NN, Mohny BG. Incidence and clinical characteristics of epiretinal membranes in children. *Arch Ophthalmol*. 2008;126(5):632-6.

Bonnin S, Metge F, Guez A *et al*. Long-term outcome of epiretinal membrane surgery in young children. *Retina*. 2016;36(3):558-64.

Benhamou N, Massin P, Spolaore R, Paques M, Gaudric A. Surgical management of epiretinal membrane in young patients. *Am J Ophthalmol*. 2002;133(3):358-64.

Rothman AL, Folgar FA, Tong AY, Toth CA. Spectral domain optical coherence tomography characterization of pediatric epiretinal membranes. *Retina*. 2014;34(7):1323-34.