



Conduite à tenir devant un décollement de rétine par fossette colobomateuse

Jean-Paul Berrod

La fossette colobomateuse de la papille est une anomalie congénitale de la partie temporale de la papille, décrite par Wiethe en 1882 dont l'incidence avoisine 1/11000 patients. Cette anomalie, le plus souvent unilatérale et asymptomatique, touche également les deux sexes et se complique chez deux tiers des patients d'un décollement maculaire chronique d'allure schisique survenant le plus fréquemment entre l'âge de 30 et 40 ans. Ce décollement d'évolution fluctuante responsable d'une baisse d'acuité visuelle de loin et de près n'a été que plus tardivement rattaché à la malformation papillaire. Il pose un problème diagnostique qui a largement bénéficié de l'apport de l'OCT et thérapeutique compte tenu de l'existence de plusieurs hypothèses physiopathologiques.

Faire le diagnostic clinique de la fossette colobomateuse et de la maculopathie

Au fond d'œil, la fossette apparaît grise ovale à grand axe vertical ou oblique au niveau du bord temporal de la papille (figure 1). Dans 20 % des cas, elle peut siéger au centre de la papille. Généralement asymptomatique à ce stade, sa découverte est le plus souvent fortuite. La baisse d'acuité unilatérale, d'abord limitée à 7-8/10 après plusieurs années d'évolution en raison d'une altération de l'épithélium pigmenté, peut atteindre 3-4/10 en raison d'un œdème microkystique ou d'un décollement schisique (figure 2), et 1-2/10 en cas de trou maculaire.

Le décollement séreux est confirmé par l'OCT (figures 3

et 4). Il englobe le bord temporal de la papille et tout le pôle postérieur, s'associant fréquemment à des remaniements de l'épithélium pigmentaire signant la chronicité. Il peut progresser en dessous de l'arc temporal inférieur et fluctuer d'un examen à l'autre (figure 5). Avec le temps, le décollement peut s'étendre pour dépasser les contours du pôle postérieur et devenir assez bulleux. Le centre fovéolaire a tendance à s'amincir et peut être le siège d'un trou maculaire spontané.

Figure 1. Fossette colobomateuse oblique située au bord temporal de la papille droite.

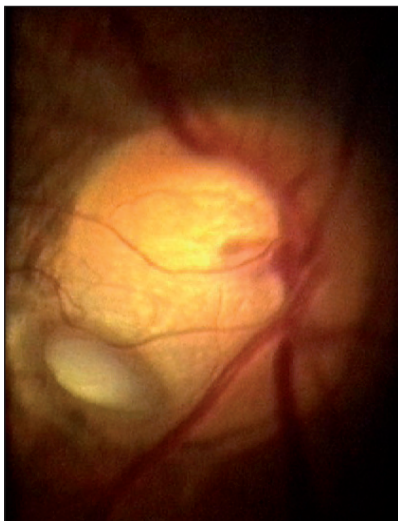


Figure 2. Patient présentant une fossette colobomateuse compliquée d'un œdème maculaire kystique et d'un décollement séreux rétinien s'étendant jusqu'à l'arc temporal inférieur.

et 4). Il englobe le bord temporal de la papille et tout le pôle postérieur, s'associant fréquemment à des remaniements de l'épithélium pigmentaire signant la chronicité. Il peut progresser en dessous de l'arc temporal inférieur et fluctuer d'un examen à l'autre (figure 5). Avec le temps, le décollement peut s'étendre pour dépasser les contours du pôle postérieur et devenir assez bulleux. Le centre fovéolaire a tendance à s'amincir et peut être le siège d'un trou maculaire spontané.

DR non rhégmatoogènes

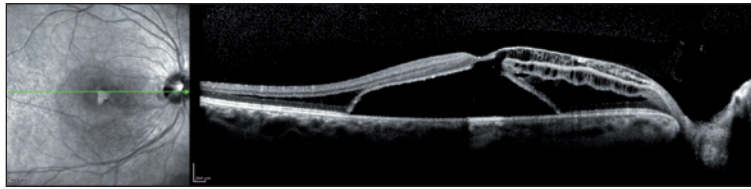


Figure 3. OCT Spectral Domain mettant en évidence un décollement rétinien du secteur temporal de la macula associé à un aspect de schisis interpapillomaculaire.

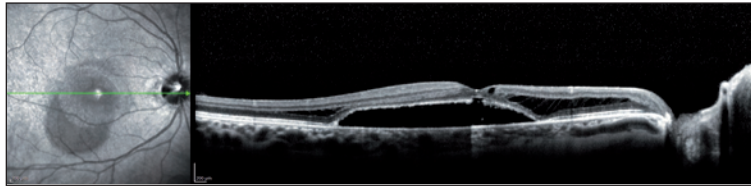


Figure 4. Évolution postopératoire montrant l'affaissement très progressif du décollement séreux maculaire trois mois après une vitrectomie avec tamponnement par SF6.



Figure 5. Rétinophotographie montrant un décollement séreux rétinien fluctuant s'étendant en dessous de l'arc temporal inférieur.

L'origine du liquide reste controversée bien que quatre mécanismes semblent s'associer : le début de la maculopathie serait lié à une augmentation de la perméabilité des gaines du nerf optique au voisinage de la fossette, entraînant un passage de liquide céphalo-rachidien, de liquide périoculaire ou d'extravasation de la choriocapillaire par altération de la perméabilité vasculaire. Ces trois mécanismes aboutiraient à un décollement exsudatif compensé dans un premier temps par l'effet de pompe de l'épithélium pigmentaire. Enfin, les tractions vitréennes secondaires seraient un facteur de déchirure sur le bord ou le toit de la fossette aboutissant à la formation d'un décollement maculaire rhégmatoogène par passage de liquide vitréen.

Discuter l'indication chirurgicale

L'évolution du décollement maculaire est rarement favorable en l'absence d'intervention chirurgicale. Une fois le diagnostic posé, si l'acuité visuelle est conservée ou supérieure à 5/10 P4, il peut être licite de surveiller le patient par un OCT réalisé tous les trois à six mois. En l'absence de guérison spontanée six mois après le début de la maculopathie, l'indication opératoire est toujours retenue car les chances de récupération fonctionnelle satisfaisante diminuent au-delà de ce délai.

Il n'y a pas de traitement chirurgical standard

Il n'y a pas de traitement chirurgical standard universellement reconnu en raison de la rareté de l'affection, de la variabilité des présentations cliniques et de la multiplicité de petites études cliniques à propos des différentes techniques opératoires.

Différentes thérapeutiques ont été proposées, allant de la photocoagulation au laser péripapillaire seule à la vitrectomie combinée au laser et à l'injection de gaz. Une indentation sclérale maculaire avec vitrectomie et drainage peropératoire du liquide sous-rétinien a été rapportée.

Traitement par laser seul

Le laser a pour but de créer une cicatrice étanche, faisant obstacle à la sortie du liquide provenant de la fossette, et de faciliter la résorption du liquide sous-rétinien en jouant sur l'épithélium pigmentaire. Les résultats sont aléatoires et varient de 80 % à moins de 15 % de réapplications selon les auteurs.

Tamponnement par gaz sans vitrectomie, photocoagulation et positionnement

La technique consiste à pratiquer deux rangées d'impacts de 250 microns en laser monochromatique sur le bord temporal de la papille avant ou après l'injection d'une bulle de 0,4 cc de C3F8 pur dans le vitré. Cette injection, associée à une ponction de chambre antérieure, est suivie d'un positionnement tête vers le bas plusieurs heures par jour pendant deux à trois semaines. Le gaz a une force de tamponnement élevée qui permet de déplacer la bulle de liquide sous-rétinien en dehors de la région maculaire. Il peut aussi agir en obturant une déchirure rétinienne sur le bord de la fossette. Cette technique procurait 94 % de bons résultats à M. Bonnet en 1993. Néanmoins, certains auteurs ont déploré un taux élevé de récurrences ainsi que des décollements de rétine par déchirures périphériques qui les ont poussés à associer une vitrectomie.

Dossier

Vitrectomie associée au tamponnement par gaz

Le rôle des tractions vitréennes a conduit à proposer une vitrectomie dans le traitement de première intention des fossettes colobomateuses compliquées.

La vitrectomie complète est associée au décollement du cortex après coloration à l'acétate de triamcinolone (figures 6 et 7) et à un tamponnement par gaz avec positionnement tête vers le bas de six heures par jour. Le pelage de la limitante interne permet d'assouplir et de limiter les rétractions de la rétine maculaire mais peut évoluer chez certains patients vers la formation d'un trou maculaire (figure 8). Pour cette raison, il n'est pas systématique et paraît déconseillé en cas d'amincissement fovéolaire visible au fond d'œil et sur l'OCT.

L'intérêt du laser péripapillaire varie selon les auteurs. C. Monin l'associe toujours car il accélère la réabsorption

du liquide sous-rétinien en stimulant les cellules de l'épithélium pigmentaire.

La résorption du liquide sous-rétinien est lente et nécessite plusieurs mois (figure 4). Cela est dû à la nature visqueuse du liquide sous-rétinien et à un épithélium qui a perdu partiellement de ses capacités d'absorption. Le taux de réapplication complète à un an varie de 75 à 90 % selon les études, avec une amélioration fonctionnelle chez plus de 70 % des patients. Une étude récente a rapporté une réapplication postopératoire dès le premier mois en réalisant un drainage peropératoire du liquide sous-rétinien par rétinotomie.

Indentation sclérale du pôle postérieur

Pour relâcher les tractions vitréennes et, éventuellement, traiter une cause rhégmato-gène associée, G.P. Theodossiadis a proposé avec des résultats encourageants une indentation sous contrôle échographique du pôle postérieur par une éponge de 7,5 x 5,5 mm passant en arrière de la macula sans tamponnement associé ni rétinopexie.

Conclusion

Le traitement des fossettes colobomateuses compliquées de décollement séreux rétinien a progressivement changé, sans qu'il n'y ait de consensus. Le principe thérapeutique consiste à créer une barrière empêchant la diffusion du liquide entre la fossette et l'espace sous-rétinien et à relâcher toute traction vitréenne sur la fossette. Un traitement précoce par vitrectomie, pelage de la limitante interne, laser péripapillaire et tamponnement par gaz est généralement réalisé en première intention. Il procure un taux de succès anatomiques voisin de 90 % avec plus de 70 % d'améliorations fonctionnelles.

Pour en savoir plus

- Georgalas I, Ladas I, Georgopoulos G, Petrou P. Optic disc pit: a review. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol. 2011;249(8):1113-22.
- Hirakata A, Inoue M, Hiraoka T, McCuen BW 2nd. Vitrectomy without laser treatment or gas tamponade for macular detachment associated with an optic disc pit. Ophthalmology. 2012. [Epub ahead of print]
- Hirakata A, Okada AA, Hida T. Long-term results of vitrectomy without laser treatment for macular detachment associated with an optic disc pit. Ophthalmology. 2005;112(8):1430-5.
- Monin C. Décollement de rétine maculaire compliquant les fossettes. In: G Caputo. Décollement de rétine. Rapport de la Société française d'ophtalmologie. Paris : Elsevier Masson Editeur, 2011:465-71.
- Sandali O, Barale PO, Bui Quoc E et coll. Résultats à long terme des fossettes colobomateuses de la papille compliquées de décollement séreux rétinien maculaire. J Fr Ophtalmol. 2011;34(8):532-8.
- Theodossiadis GP, Grigoropoulos VG, Liarakos VS et al. Restoration of the photoreceptor layer and improvement of visual acuity in successfully treated optic disc pit maculopathy. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol. 2012. [Epub ahead of print]
- Yanyali A, Bonnet M. Traitement du décollement maculaire compliquant une fossette colobomateuse de la papille. J Fr Ophtalmol. 1993; 16(10):523-31.

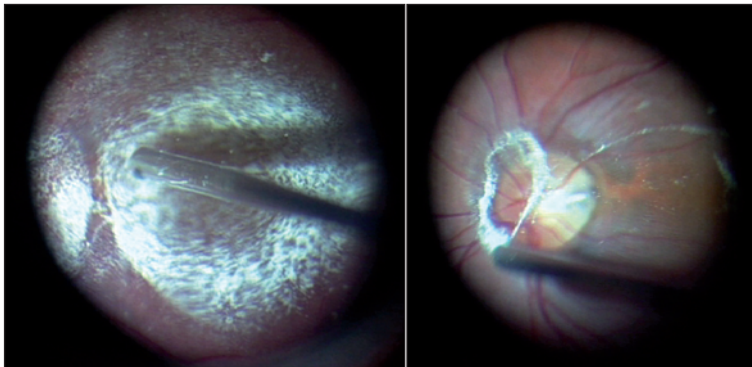


Figure 6. Cliché peropératoire montrant la coloration de la hyaloïde postérieure par l'acétate de triamcinolone.

Figure 7. Temps opératoire suivant montrant le décollement de la hyaloïde postérieure au devant de la papille avec visualisation de l'anneau de Weiss.



Figure 8. Évolution postopératoire après pelage de limitante interne vers la formation d'un trou maculaire.