



Des drusen compliqués

Valentine Bautrant^{1,2}, Benjamin Donnadiou¹, Frédéric Matonti¹

Une jeune fille de 14 ans est adressée par un confrère en urgence pour œdème papillaire bilatéral associé à une baisse d'acuité visuelle unilatérale.

La patiente consulte initialement pour baisse d'acuité visuelle de l'œil droit, brutale, isolée. L'interrogatoire ne retrouve pas de céphalées, diplopie, ni douleurs à la mobilisation des globes oculaires. Une IRM réalisée en urgence ne révèle aucune anomalie.

L'acuité visuelle de l'œil droit est évaluée à 1/10 P14 non améliorable et 10/10 P2 concernant l'œil gauche.

L'étude des réflexes photomoteurs est normale, tout comme l'examen du segment antérieur. Le fond d'œil retrouve de manière bilatérale un aspect de faux œdème papillaire majeur associé à la présence de drusen calcifiés à la surface des nerfs optiques. Cet aspect est asymétrique, avec, concernant l'œil droit, la présence d'un décollement séreux rétinien (DSR) interpapillomaculaire. L'examen de la périphérie rétinienne ne retrouve aucune anomalie.

Une investigation paraclinique avec OCT-SD et angiographie à la fluorescéine est pratiquée. L'OCT en coupe fine transversale retrouve à droite un aspect de turgescence papillaire associée à un DSR interpapillomaculaire avec soulèvement de la fovéola (figure 1). Les clichés en autofluorescence confirment la présence bilatérale de drusen calcifiés visibles de la tête du nerf optique avec hyperautofluorescence (figure 2).

L'angiographie à la fluorescéine retrouve au niveau de l'œil droit une néovascularisation d'allure pré-épithéliale, parapapillaire, avec diffusion du colorant qui augmente en taille et en intensité au cours du temps avec remplissage progressif du DSR (figure 3).

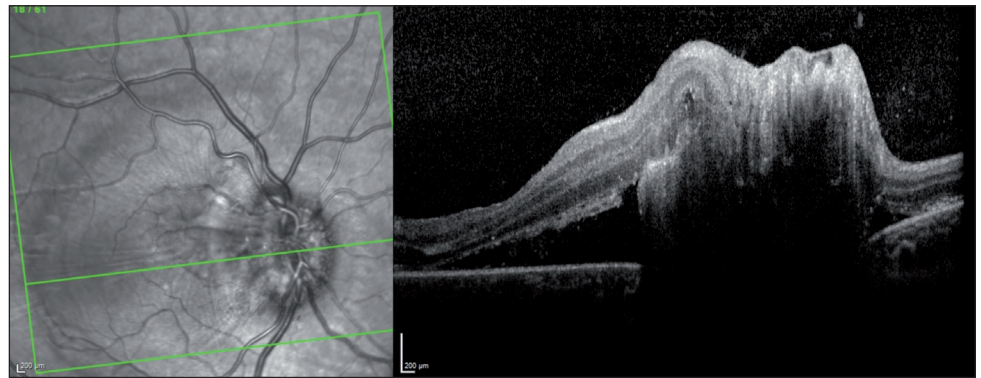


Figure 1. OCT, coupe transversale papillomaculaire, œil droit : œdème papillaire. Aspect de cavitation hyporéfléctive dans la tête saillante du nerf optique, effet masque postérieur. Décollement séreux rétinien soulevant la fovéola.

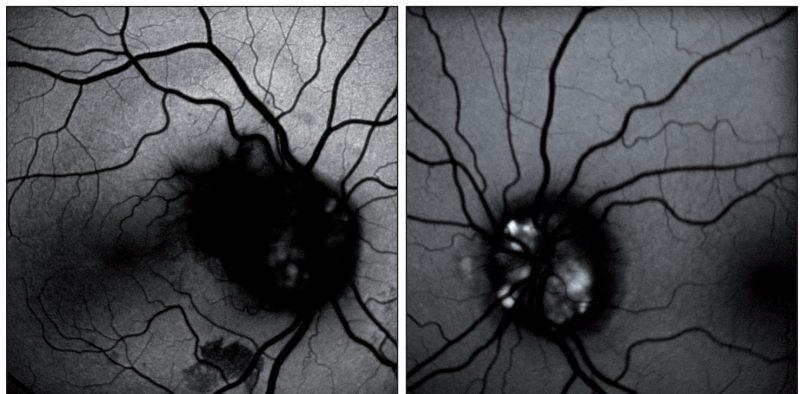


Figure 2. Clichés en autofluorescence, œil droit et gauche : hyperautofluorescence des drusen papillaires calcifiés visibles.

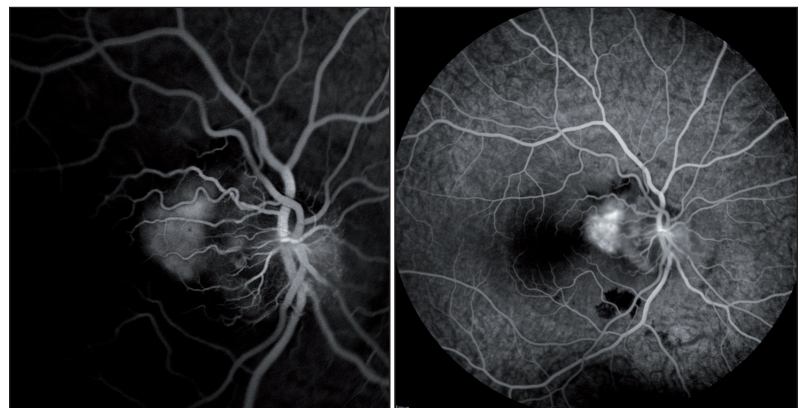


Figure 3. Angiographie à la fluorescéine, œil droit : plaque néovasculaire pré-épithéliale parapapillaire révélée par la diffusion progressive en taille et intensité du colorant.

1. AP-HM, Hôpital Nord, Marseille.

2. Interne en 7^e semestre.

Traitement

Initialement, une surveillance étroite du DSR de l'œil droit est instaurée. Quelques jours après le début de la symptomatologie, l'acuité visuelle ne remonte pas et la taille du DSR ne régresse pas. Dans ce contexte de tableau de néovascularisation rare, symptomatique et non régressif, une injection intravitréenne d'anti-VEGF est réalisée. Une semaine après l'injection, l'acuité visuelle remonte à 4/10 et s'associe à une diminution du DSR.

Une surveillance bimensuelle est poursuivie. Trois mois après l'injection, on note une nette amélioration sur le plan anatomique avec fibrose du néovaisseau et disparition du DSR, ainsi que sur le plan fonctionnel avec une acuité visuelle du côté droit s'améliorant à 9/10 P2 (figure 4).

Diagnostics différentiels

L'aspect de faux œdème papillaire bilatéral peut facilement égarer le diagnostic. En effet, le diagnostic différentiel principal est l'hypertension intracrânienne. Aussi, une absence de signe fonctionnel neurologique et la présence de drusen visibles permettent de surseoir aux examens d'imagerie neurologique. Cependant, dans les cas atypiques, il faut savoir évoquer une éventuelle coexistence des drusen papillaires et d'une hypertension intracrânienne, source d'un œdème papillaire vrai. Une étiologie inflammatoire postérieure pourrait également être suspectée devant la présence d'un œdème papillaire associé à une néovascularisation. Cependant, la normalité de l'angiographie et de l'examen de la périphérie nous permet d'éliminer cette possibilité.

Discussion

La présence de drusen de la tête du nerf optique est rare (2%) mais doit systématiquement être évoquée devant la présence d'un œdème papillaire bilatéral.

Aussi, le diagnostic peut être facilité par la réalisation d'une image en autofluorescence, lorsque les drusen sont suffisamment antérieurs et calcifiés. Cela peut être plus compliqué lorsqu'ils sont enfouis. L'échographie en mode B ou l'analyse fine sur une TDM orbitaire sont alors d'une utilité précieuse pour confirmer le diagnostic. La découverte de cette pathologie est le plus souvent fortuite puisque l'expression clinique est classiquement asymptomatique.

Cependant, comme dans notre cas, des complications liées à la présence de drusen peuvent survenir : altération du champ visuel, occlusion de la veine centrale de la rétine, néovascularisation superficielle ou profonde, membrane pré-rétinienne, neuropathie optique ischémique

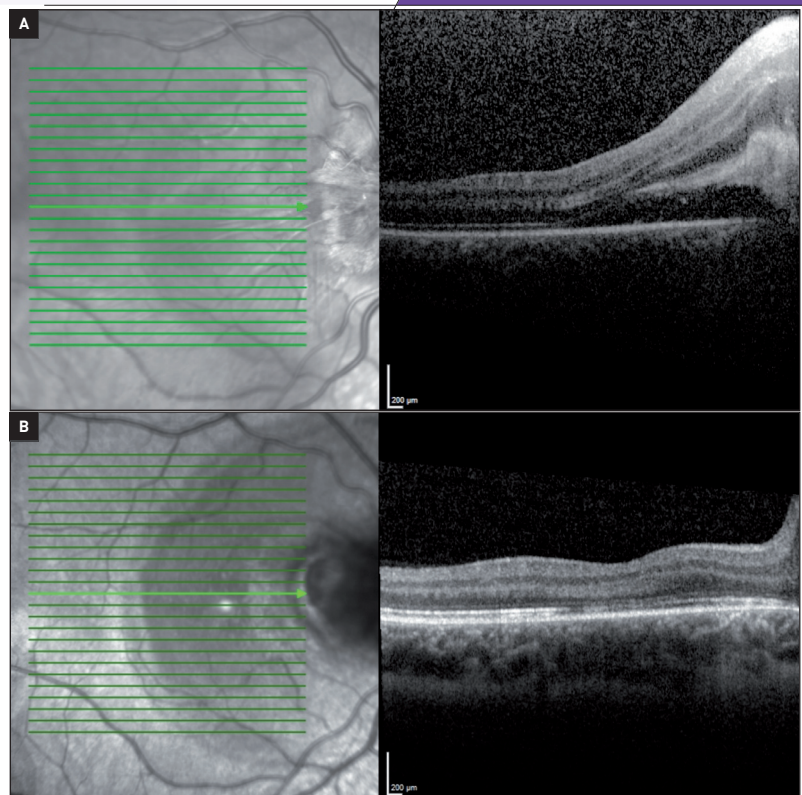


Figure 4. A. OCT interpapillo-maculaire à J1 : infiltration néovasculaire pré-épithéliale appendue à la papille avec décollement séreux rétinien adjacent. B. OCT interpapillo-maculaire à 3 mois : résorption du décollement séreux rétinien, ligne des articles externes des photorécepteurs, hétérogène, remaniée. Fibrose de la néovascularisation.

antérieure. Le tableau devient alors bien souvent symptomatique.

Chez notre patiente, le diagnostic de drusen papillaires compliqués de néovascularisation choroïdienne a été retenu. La cause la plus probable de la néovascularisation est mal connue mais possiblement mécanique : il existerait un effet de masse sur les structures vasculaires avoisinants créant une microangiopathie ainsi qu'une lésion chronique de l'épithélium pigmentaire parapapillaire. L'injection intravitréenne d'anti-VEGF a permis la régression de sa néovascularisation, cependant une récurrence reste possible. Une surveillance étroite est donc indispensable afin de dépister précocement une rechute de son acuité visuelle.

Conclusion

Il s'agit donc d'un cas de drusen de la tête du nerf optique compliqués d'une néovascularisation choroïdienne pour laquelle un traitement par une injection unique intravitréenne d'anti-VEGF a permis d'aboutir à sa régression.

L'évolution à 6 mois est favorable, cependant une surveillance étroite reste nécessaire car le risque de récurrence ou de bilatéralisation est possible.