
EPITHELIOPATHIE RETINIENNE DIFFUSE: A PROPOS DE 30 YEUX

LEVECQ L.***, HOEBEKE M.***,
GUAGNINI A-P.* & SNYERS B.*

RÉSUMÉ

Dans le but d'analyser les caractéristiques générales et l'évolution visuelle à long terme des patients atteints d'épithéliopathie rétinienne diffuse (ERD), nous avons revu les dossiers de 17 patients, soit 30 yeux, dont le suivi est d'au moins 5 ans. Cette étude est basée sur les données cliniques, ophtalmoscopiques et sur l'angiographie en fluorescence.

Les patients (16 hommes et 1 femme), tous de race blanche, ont un âge moyen de 43 ans. L'atteinte est bilatérale chez 13 patients et associée à la prise de corticostéroïdes systémiques après transplantation rénale pour 10 d'entre-eux. Une hypertension artérielle, un état de stress permanent et un diabète sont retrouvés respectivement chez 9, 2 et 1 patients. Après un suivi moyen de 12 ans, nous notons dans 17 yeux une baisse d'acuité visuelle d'au moins 3 lignes, en relation soit avec une extension de l'atteinte atrophique de l'épithélium pigmentaire rétinien dans 15 cas, soit avec la persistance d'un décollement séreux rétinien dans 2 cas.

SUMMARY

Retrospective study of 17 patients (30 eyes) with diffuse retinal epitheliopathy followed for at least 5 years. The study is based on clinical data, ophthalmoscopic findings and fluorescein angiograms.

The patients (16 men and 1 woman) are all caucasian with a mean age of 43 years. The disease is bilateral in 13 patients. We report an association with systemic corticosteroid treatment after kidney

transplantation in 10 cases. Nine patients have arterial hypertension. Two patients are diabetic and 2 present high level of psychological stress. After a mean follow-up of 12 years, a loss of vision of at least 3 lines is noted in 17 eyes. The decrease in vision is related to an enlargement of the pigment epithelium atrophy to the fovea (15 eyes) or with permanent retrofoveal serous detachment (2 eyes).

MOTS-CLÉS

Epithéliopathie rétinienne diffuse, corticothérapie systémique, épithélium pigmentaire rétinien, décollement séreux rétinien.

KEY-WORDS

Diffuse retinal pigment epitheliopathy, systemic corticosteroid, retinal pigment epithelium, serous retinal detachment.

.....

* *Service d'Ophtalmologie, Université Catholique Louvain, Cliniques Saint-Luc, Belgique.*

** *Service d'Ophtalmologie, Université Catholique Louvain, Cliniques Mont-Godinne et Saint-Luc, Belgique.*

received: 07.02.03
accepted: 11.03.03

INTRODUCTION

La chorioretinite séreuse centrale idiopathique associant un point de diffusion sous-rétinien à un décollement séreux rétinien est un tableau clinique bien connu. A ses côtés, il existe un ensemble plus complexe d'altération de l'épithélium pigmentaire rétinien (EP) décrit pour la première fois par Zweng et Little sous le nom d'épithéliopathie rétinienne diffuse (ERD) (2,4,10,12). Nous nous sommes intéressés aux caractéristiques générales et au pronostic visuel à long terme des patients atteints d'ERD.

MATÉRIEL ET METHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective de 30 yeux chez 17 patients suivis aux Cliniques Saint-Luc pendant une période d'au moins 5 ans. Cette étude est basée sur les données cliniques, ophtalmoscopiques et sur l'angiographie en fluorescence.

Dans cette série de 17 patients, il existe une prédominance masculine nette (16 hommes pour 1 femme). L'âge moyen au moment du diagnostic est de 43 ans (écart de 25 à 58 ans). Tous sont de race blanche dont 6 d'origine méditerranéenne. L'atteinte est bilatérale chez 13 patients. Sur ces 17 patients, 10 ont subi une transplantation rénale et 2 souffrent d'hypertension artérielle. Chez 2 patients l'anamnèse révèle un état de stress permanent. Chez 1 patient l'hypertension artérielle est associée à un diabète. Enfin, pour 2 patients, il n'y a ni antécédent médical ou médicamenteux ni association à un état de stress.

Parmi les 10 greffés rénaux, 6 sont d'origine méditerranéenne, 6 sont atteints d'hypertension artérielle et tous ont été traités par immunosuppresseurs et corticostéroïdes systémiques. Le corticostéroïde habituellement employé est la prednisolone, administrée à dose décroissante: 20 mg/jour le premier mois qui suit la greffe, 10 mg/jour les deuxième et troisième mois puis 5 mg/jour au-delà du troisième mois. Les principaux immunosuppresseurs systémiques employés sont l'azathioprine et la cyclosporine A. Leur dose est variable en fonction de l'individu.

L'intervalle moyen entre le début du traitement et les premiers symptômes est de 2 ans (écart 2 mois à 6 ans).

Le tableau 1 reprend les caractéristiques gé-

Tableau 1: *Caractéristiques générales des patients*

Patient	Greffe rénale	hypertension	diabète	stress
# 1	+	+		
# 2	+	+		
# 3	+	+		
# 4	+	+		
# 5	+	+		
# 6	+	+		
# 7	+			
# 8	+			
# 9	+			
# 10	+			
# 11		+	+	
# 12		+		
# 13		+		
# 14				+
# 15				
# 16				
# 17				+

nérales des 17 patients.

Les figures 1 à 6 illustrent le cas d'un patient (# 9) de 44 ans qui se présente en 1986 pour une baisse modérée de la vision à gauche, 10 mois après une transplantation rénale. La vision est de 12/10 à droite et de 10/10 à gauche. En fluoangiographie, à l'oeil gauche, il apparaît dès les temps précoces (figure 1) un décollement séreux de l'épithélium pigmentaire (DSEP) en temporal de la fovéola. Sous le DSEP ainsi que le long des vaisseaux temporaux supérieurs, il existe un point de fuite sous-rétinien avec apparition d'une diffusion importante aux temps tardifs (figure 2). Dix ans plus tard en 1996 (figure 3), une plage d'atrophie de l'épithélium pigmentaire a remplacé le point de diffusion situé sous le DSEP temporal qui est toujours visible sur la fluoangiographie. A ses côtés, un second DSEP est apparu, affleurant la fovea avec baisse de l'acuité visuelle à 3/10. Il existe, par ailleurs, le long des vaisseaux temporaux supérieurs, plusieurs points de diffusion pouvant menacer davantage la vision centrale. Aussi des photocoagulations sont appliquées à ces endroits.

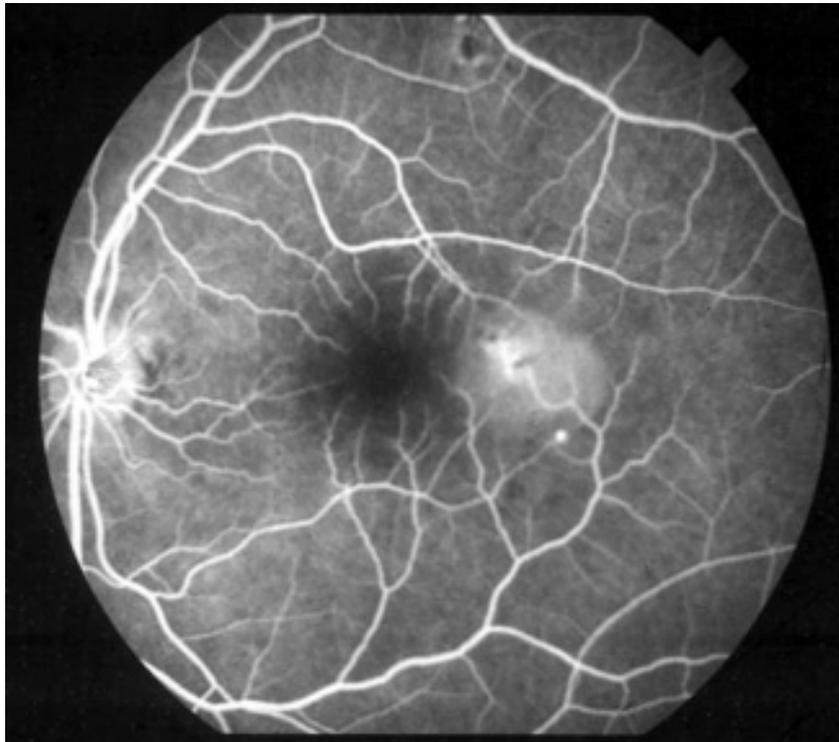


Fig. 1

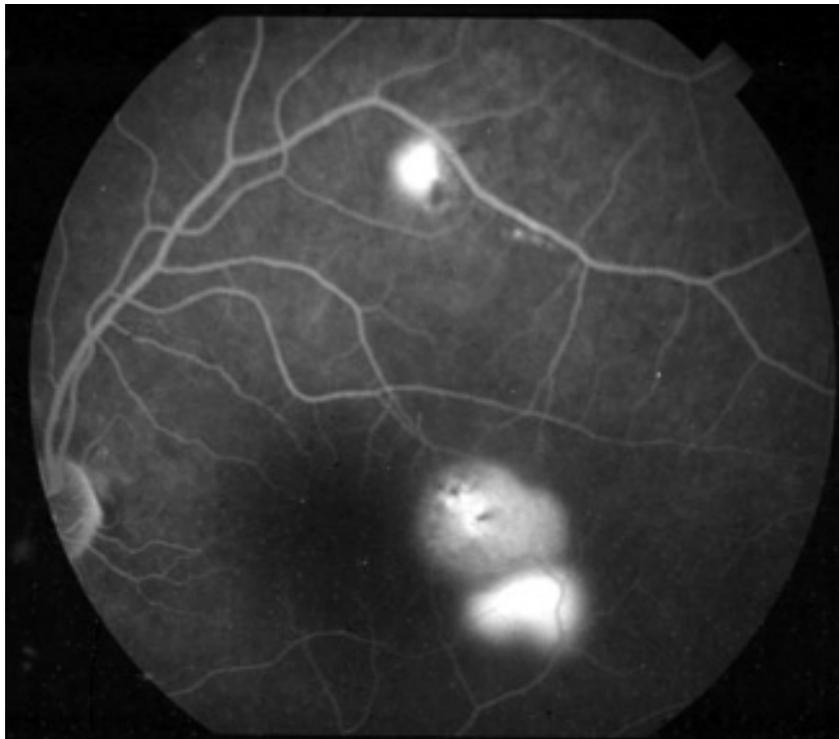


Fig. 2

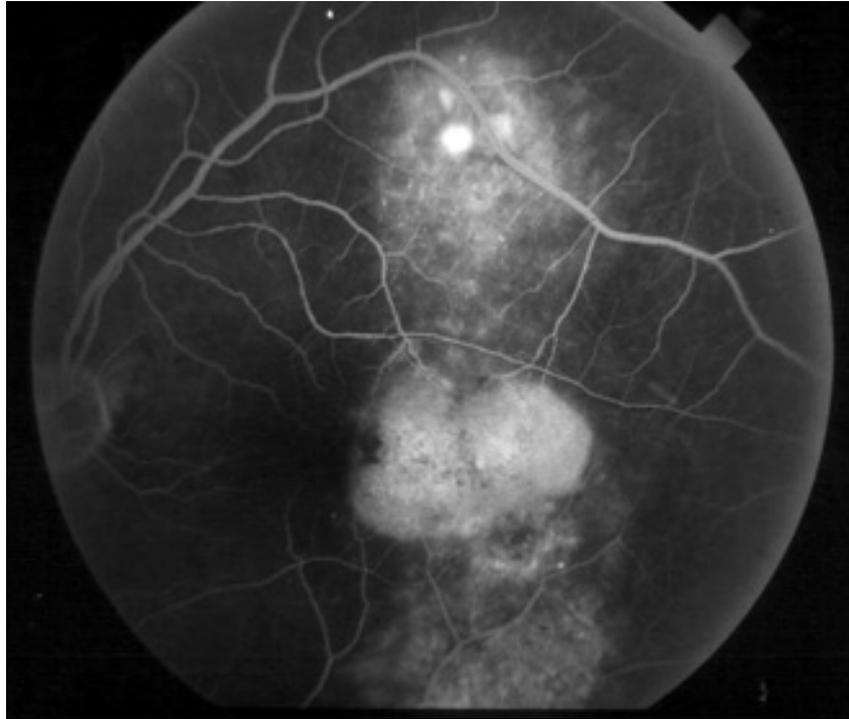


Fig. 3

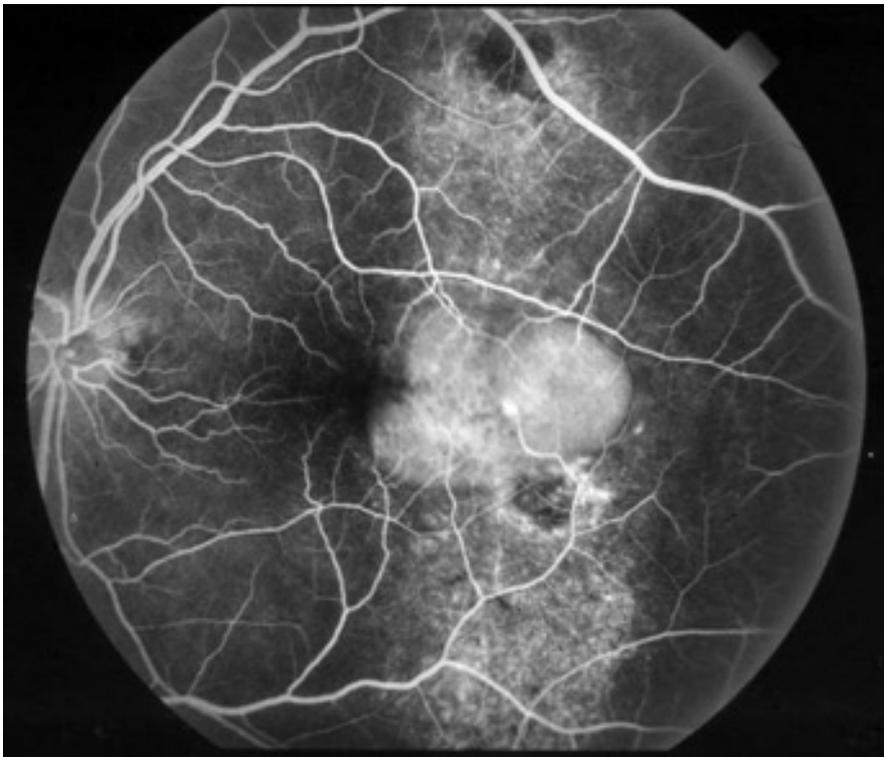


Fig. 4

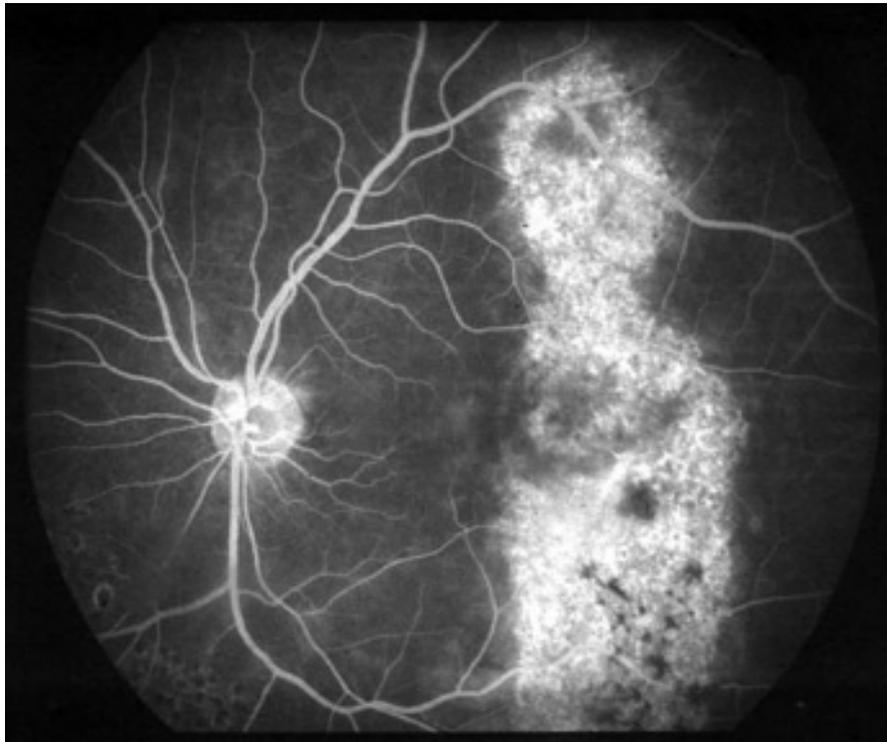


Fig. 5

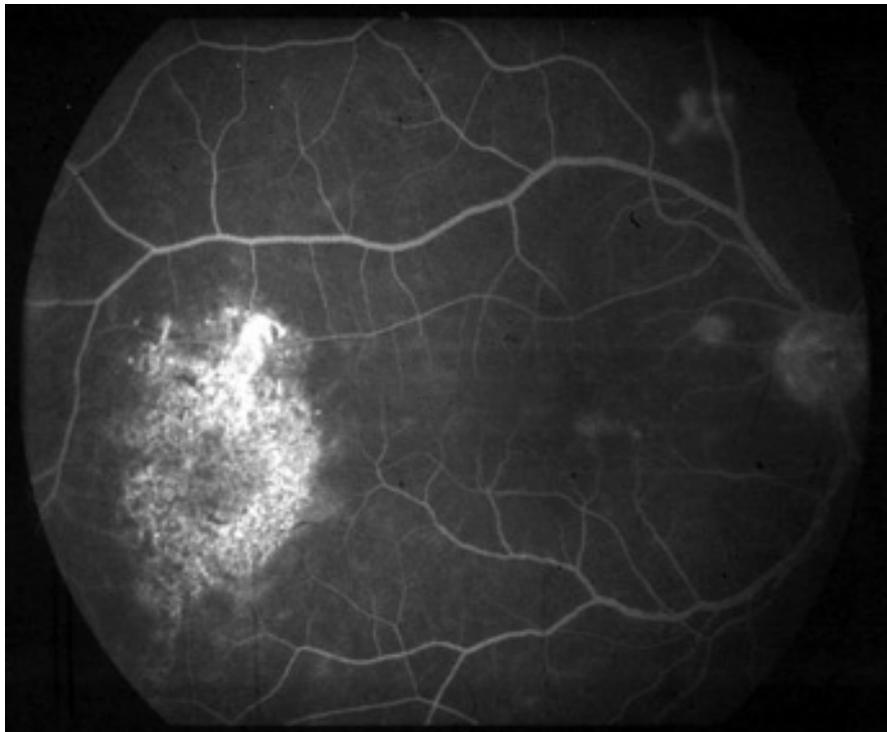


Fig. 6

Quelques mois plus tard (figure 4), la fluoangiographie montre un assèchement des points de diffusion traités par photocoagulations ainsi qu' une extension des altérations de l'EP. Cinq ans plus tard, en 2001 (figure 5 et 6), il existe à l'oeil gauche un remaniement de l'EP étendu de type gravitationnel avec migrations pigmentaires d'aspect ostéoblastique.

L'acuité visuelle est de 1/10. A l'oeil droit, il existe également des lésions diffuses d'altération de l'EP heureusement à distance de la fovéa. La vision est de 10/10.

RÉSULTATS

L'étude de l'évolution clinique de nos 17 patients est reprise sous le tableau 2.

Au moment du diagnostic, une baisse unilatérale de la vision était présente chez 9 patients et des métamorphopsies sans baisse de l'acuité visuelle étaient retrouvées chez 3 patients. Pour 5 patients il s'agissait d'une découverte fortuite lors d'un examen systématique.

L'acuité visuelle moyenne était de 8.5/10. Elle était supérieure ou égale à 7/10 dans 25 yeux et inférieure à 7/10 dans 5 yeux.

Sur les 30 yeux examinés, 23 présentaient au fond d'oeil et à la fluoangiographie, de larges zones de dépigmentation de l'EP et de migration pigmentaire confinées à l'aire maculaire ou péripapillaire, avec un aspect en "queue de comète" par coulée gravitationnelle dans 8 yeux.

Dix-huit yeux présentaient un ou plusieurs points de fuite sous-rétiniens dont 9 alimentaient un décollement séreux du neuro-épithélium maculaire. Cinq yeux présentaient 1 ou plusieurs décollements de l'EP, la plupart de petite taille.

Au bout d'un suivi moyen de 12 ans (écart 5 à 21 ans), une évolution favorable était notée dans 13 yeux. En effet, il n'y avait pas de progression sévère de l'atrophie de l'EP et/ ou une atténuation des diffusions était apparue soit spontanément soit après photocoagulations (dans 3 yeux).

Une évolution défavorable était apparue dans 17 yeux sous la forme d'une extension rétrofovéolaire de la zone d'atrophie de l'EP dans 15 yeux ou sous la forme d'un décollement séreux rétrofovéolaire récurrent ou prolongé dans 2 yeux.

Dans notre série, nous n'avons pas noté l'apparition de décollement bulleux périphérique et étendu de la rétine, ni de néovascularisation choroïdienne.

Après un suivi moyen de 12 ans (écart 5 à 21 ans), l'acuité visuelle moyenne était tombée de 8.5/10 à 5.8/10 avec une perte d'acuité visuelle égale ou supérieure à 3 lignes dans 17 yeux sur 30.

DISCUSSION

L'ERD peut ressembler à la chorio-rétinite séreuse centrale idiopathique (CSCI) par certains aspects, notamment la présence de points de diffusion sous-rétiniens alimentant des décollements rétiniens. Elle s'en distingue cependant par son caractère bilatéral, par son début à un âge plus tardif, par sa sévérité, par son évolution chronique associant périodes d'exacerbation et périodes de rémission et par ses moins nombreuses possibilités de photocoagulation au laser (2,4,10,12).

Sa physiopathogénie reste discutée. Elle résulterait de l'association de plusieurs mécanismes intriqués les uns aux autres, parmi lesquels une anomalie de perfusion de la choroïde associée à une rupture de la barrière hémato-rétinienne au niveau de l'EP (5,8,9). Les altérations de l'EP et de la perfusion choroïdienne pourraient être primitives ou secondaires. Les facteurs susceptibles de les altérer comprendraient l'hypertension artérielle, le stress adrénergique, les corticostéroïdes et les immunosuppresseurs (7,9).

L'hypertension artérielle peut entraîner de simples altérations de l'EP. Elle peut aussi à elle seule entraîner des décollements séreux rétiniens par rupture de la barrière hémato-rétinienne en cas d'hypertension artérielle maligne ou de pré-éclampsie. Dès lors on peut penser qu'une hypertension artérielle simple pourrait peut-être jouer un rôle important si elle s'associe à une anomalie choroïdienne, qu'elle soit primitive ou secondaire (7,9). Il en va de même pour le stress susceptible d'agir sous la dépendance du système adrénergique sur la perfusion choroïdienne ou directement sur l'EP par l'intermédiaire de récepteurs alpha 1 et bêta-adrénergiques (9,11).

Tableau 2: *Évolution de l'acuité visuelle et évolution clinique*

Patient	œil	AV initiale	suivi (années)	AV finale	Progression de l'atrophie	Décoll. séreux persistant
# 1	Droit	1,0	9	1,0	+	
	Gauche	1,0		0,2		
# 2	Droit	1,0	9	0,9		+
	Gauche	1,0		0,4		
# 3	Droit	1,0	9	0,6	+	
	Gauche	1,0		1,0		
# 4	Droit	1,0	13	1,0		
	Gauche	0,5		0,2		
# 5	Gauche	0,1	18	0,4		
# 6	Droit	1,0	8	0,9		
# 7	Droit	1,0	7	1,0		
	Gauche	1,0		1,0		
# 8	Droit	1,0	8	0,8		
	Gauche	1,0		1,0		
# 9	Droit	1,2	15	1,0		
	Gauche	1,0		0,1		
# 10	Droit	0,9	10	0,4	+	
	Gauche	0,9		0,4		
# 11	Droit	1,0	20	1,0		
# 12	Droit	1,0	5	0,7		
	Gauche	0,5		0,3		
# 13	Droit	1,0	21	0,3	+	
	Gauche	0,4		0,1		
# 14	Droit	0,4	5	0,3	+	
	Gauche	1,0		0,3		
# 15	Gauche	0,7	18	0,4	+	
# 16	Droit	1,0	13	0,4	+	
	Gauche	0,8		0,3		
# 17	Droit	0,8	16	0,5	+	
	Gauche	0,8		0,5		

Quant aux corticostéroïdes, leur rôle est multiple. On sait entre-autres qu'en augmentant le taux sérique des catécholamines ils entraîneraient une fragilité capillaire et une augmentation de la perméabilité des vaisseaux choroïdiens (6). Ils pourraient également agir directement sur l'EP en inhibant ses processus de réparation (7). Bien que ces altérations aient été décrites avec différentes doses et différentes classes de corticostéroïdes exogènes ou endogènes, et qu'il existe un délai très variable d'apparition des lésions après le début du traitement, il ne s'agit pas d'une simple coïncidence (1,7,9). En effet, une diminution des doses

administrées a permis d'améliorer aussi bien l'acuité visuelle que les signes au fond d'oeil, à condition que ces lésions n'aient pas atteint un stade trop avancé (7,9). D' où l'importance d'un suivi régulier chez ces patients. Les immunosuppresseurs seuls peuvent, quant à eux, entraîner de petites altérations pigmentaires mais pas de décollement sous-rétinien (3,9). Ils pourraient également avoir un rôle potentialisateur des corticostéroïdes.

Des investigations futures permettront peut-être de mieux préciser le rôle de chacun de ces facteurs.

BIBLIOGRAPHIE

- (1) BOUZAS EA., SCOTT MH., MASTORAKOS G., CHROUSOS GP., KAISER-KUPFER MI. – Central serous chorioretinopathy in endogenous hypercortisolism, *Arch Ophthalmol*, 1993, 111, 1229-1233.
- (2) COHEN D., GAUDRIC A., COSCAS G., QUENTEL G., BINAGHI M. – Epithéliopathie rétinienne diffuse et choriorétinite séreuse centrale, *J Fr Ophtalmol*, 1983, 6, 339-349.
- (3) FRAUNFELDER FT., MEYER SM. – Drug-induced ocular side-effects and drug interactions, 3rd ed, Philadelphia, Lea & Febiger, 1989, 386-427.
- (4) GASS JDM. Idiopathic central serous chorioretinopathy, *Stereoscopic atlas of macular diseases*, 3rd ed., St-Louis, Mosby, 1987, 46-58.
- (5) GUYER DR., YANNUZZI LA., SLAKTER JS., SORENSON JA., HOPE-ROSS M., ORLOCK DR. – Digital indocyanine green videoangiography of central serous chorioretinopathy. *Arch Ophthalmol*, 1994, 112, 1057-1062.
- (6) KISHI S., YOSHIDA O., MATSUOKA R., KOJIMA Y. – Serous retinal detachment in patients under systemic corticosteroid treatment, *Jpn J Ophthalmol*, 2001, 45, 640-647.
- (7) POLAK BC., BAARSMA GS., SNYERS B. – Diffuse retinal pigment epitheliopathy complicating systemic corticosteroid treatment, *Br J Ophthalmol*, 1995, 79, 922-925.
- (8) SCHEIDER A., NASEMANN JE., LUND OE. – Fluorescein and indocyanine green angiographies of central serous choroidopathy, *Am J Ophthalmol*, 1993, 115, 50-56.
- (9) SPRAUL CW., LANG GE., LANG GK. – Retinal pigment epithelial changes associated with systemic corticosteroid treatment: report of cases and review of the literature, *Ophthalmologica*, 1998, 212, 142-8.
- (10) VON WINNING CHOM., OOSTERHUIS JA., RENGER-VAN DIJK AH., HORSNA- LIMBURG H., POLAK BCP. – Diffuse retinal pigment epitheliopathy, *Ophthalmologica*, 1982, 185, 7-14.
- (11) YANNUZZI LA. – Type A behavior and central serous chorioretinopathy, *Trans Am Ophthalmol Soc*, 1986, 84, 799-845.
- (12) ZWENG HC., LITTLE HL., VASSILIADUS A. – Diffuse retinal pigment epitheliopathy, *Argon Laser Photocoagulation*, Mosby, Saint-Louis, 1977, 117-126.

.....

*Demande de tirés à part:
Dr L Levecq,
Service d'Ophtalmologie,
Cliniques Mont-Godinne,
B-5530 Yvoir,
Belgique.*