

INFLAM'ŒIL



13 rue Dubrunfaut
75012 PARIS

Tél. : 01 74 05 74 23

>SIREN N° 451 386 544 APE N° 00014

TYNDALL

Bulletin d'Informations

et

d'échanges

N°31 DECEMBRE 2010

Site internet : www.inflamoeil.org

Courriel : inflamoeil@yahoo.fr

SOMMAIRE

1. L'éditorial de la Présidente
2. La rétine
3. La macula
4. L'œdème maculaire
5. Certains médicaments favorisent-ils l'uvéite ?
6. Témoignage
7. Bon à Savoir



LA RETINE

La rétine tapisse la partie postérieure de l'œil. C'est un tissu fin, extrêmement sophistiqué qui transforme la lumière en impulsions nerveuses.

La lumière, focalisée dans l'œil par la cornée, la pupille et le cristallin, traverse les couches nerveuses transparentes de la rétine jusqu'aux photorécepteurs. Ceux-ci transforment l'énergie lumineuse en signal électrique qui est transmis vers les couches supérieures composées de cellules bipolaires et de cellules ganglionnaires dont les prolongements se rassemblent en fibres

Chers amis,

Est-ce l'hiver précoce ou la peur du lendemain ? La montée de l'individualisme est flagrante en cette fin d'année 2010. Le Téléthon n'a pas atteint ses objectifs, c'est très dommage, car savez-vous que c'est grâce au Téléthon que la Plateforme Maladies Rares existe et avec elle, une dynamique extraordinaire en faveur des maladies peu communes qui touchent 1 personne sur 20 en France !

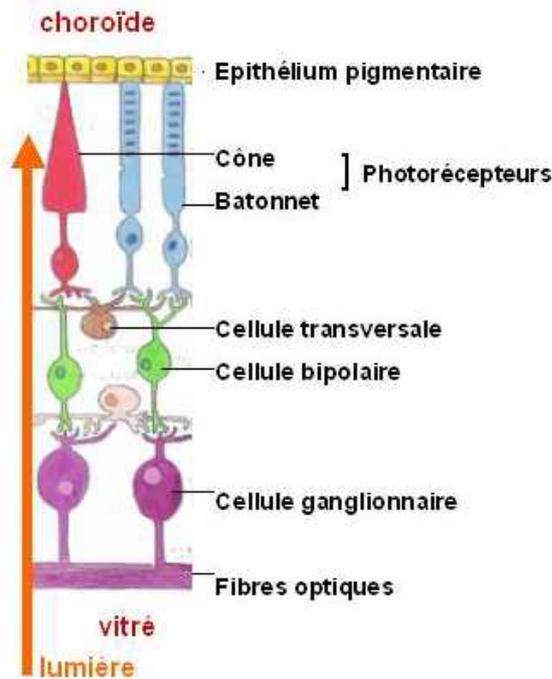
Notre association subit aussi les conséquences de cette morosité ambiante, le nombre de nos adhérents décline doucement depuis 2008. Pourtant, ne dit-on pas que l'union fait la force !

Je compte sur vous pour venir nombreux à la prochaine matinée d'information d'Inflam'œil consacrée à une uvéite rare : la maladie de Birdshot. Nous discuterons aussi des uvéites au sens large du terme (voir page 8).

Joyeuses Fêtes à tous et Meilleurs Vœux.

Claude Andrieux

optiques qui quittent l'œil au niveau de la papille et mènent l'information jusqu'au cerveau.



Anatomiquement, la rétine comporte plusieurs couches cellulaires dont les principales sont détaillées sur la figure, (d'après : <http://www.uniteforsight.org/course/french/colorblindness.php>).

Dans l'œil et au niveau de la papille, les fibres optiques ne sont pas protégées par une couche de myéline comme les autres fibres nerveuses. Cette absence de protection les rend particulièrement fragiles mais permet à la couche de fibres d'être transparente et de laisser passer la lumière. Ce n'est qu'au-delà de la papille, à l'extérieur de l'œil que les fibres optiques sont myélinisées.

Les photorécepteurs

Les photorécepteurs transforment de l'énergie lumineuse en énergie électrique, qui est gérée par un réseau de neurones rétiniens et cérébraux pour former une image. La papille, zone de passage du nerf optique et des vaisseaux rétiniens est dépourvue de

récepteurs, c'est le point aveugle de la rétine.

Les photorécepteurs ne sont pas les mêmes sur toute la surface de la rétine. **Les bâtonnets**, les plus nombreux (plus de 120 millions) sont plus rares au centre de la rétine appelée macula et sont absents au niveau de la fovéola, centre de la macula. Ils sont très sensibles à la lumière mais ne permettent pas de voir les couleurs. **Les cônes**, moins nombreux (7 millions) répartis sur toute la rétine, sont très concentrés au niveau de la macula et surtout de la fovéa. La fovéola, au centre de la fovéa, ne contient que des cônes. Les cônes sont moins sensibles à la lumière mais permettent la vision des couleurs et la vision de précision. Ce sont eux qui nous permettent de lire. Cônes et bâtonnets fonctionnent grâce à une protéine (la rhodopsine) composée d'une partie photosensible identique pour tous les récepteurs (un aldéhyde de la vitamine A, le rétinal) et d'une partie variable selon le type de photorécepteur (l'opsine).

La rhodopsine, appelée aussi chromophore, donne une couleur rouge-orangée à la rétine. C'est une différence de composition de l'opsine en acides aminés qui donne à la rhodopsine des cônes une forme lui permettant d'absorber davantage dans le violet-bleu, vert-jaune ou jaune-rouge. De plus, des différences individuelles dans la composition en acides aminés de la rhodopsine expliquent que nous ne voyons pas tous les couleurs de la même façon, voire que nous ne percevons pas certaines couleurs. Nos yeux sont sensibles à des longueurs d'ondes situées entre 400 et 700 nanomètres. On désigne aussi les cônes par les lettres S, M ou L en

fonction de leur sensibilité aux longueurs d'ondes courtes (short en anglais), moyennes ou longues. L'homme voit des couleurs allant du violet au rouge en passant par toutes les couleurs de l'arc-en-ciel. La lumière blanche est une mixture des couleurs du spectre visible. La couleur noire correspond à l'absence totale de couleur.

Transmission de l'information lumineuse

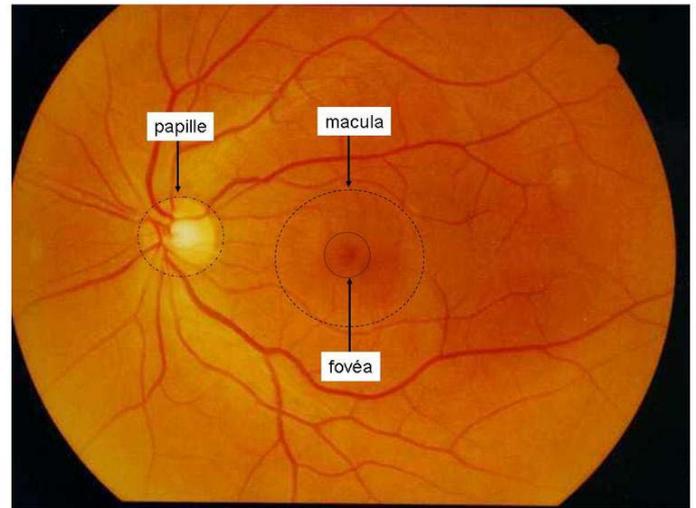
Pour voir les couleurs, les cônes doivent être stimulés. Chaque cône est connecté à une seule cellule ganglionnaire d'où une grande précision de l'image. Par contre, plusieurs bâtonnets sont connectés à une même cellule ganglionnaire ce qui permet d'accroître la sensibilité à la lumière, mais réduit la précision de l'image.

Au niveau des photorécepteurs, les photons (énergie lumineuse) provoquent un changement de forme du rétinale, une dislocation transitoire de la rhodopsine et une série de réactions qui aboutit à la dépolarisation de la membrane du récepteur qui est transmise à la synapse de la cellule. Au niveau de la synapse, des médiateurs chimiques interviennent, permettant la transmission de l'information vers la cellule nerveuse suivante qui possède des récepteurs post-synaptiques assurant la transmission de l'influx nerveux. Cette chaîne de transmission et la présence des cellules transversales permettent à la rétine de moduler le signal transmis au cerveau et d'assurer une stabilité des couleurs et des images.

L'épithélium pigmentaire

Il assure le renouvellement de la vitamine A pour la synthèse des

pigments visuels, le renouvellement des photorécepteurs et absorbe la lumière résiduelle, qui ainsi n'est pas réfléchi vers l'intérieur de l'œil.



La vascularisation de la rétine

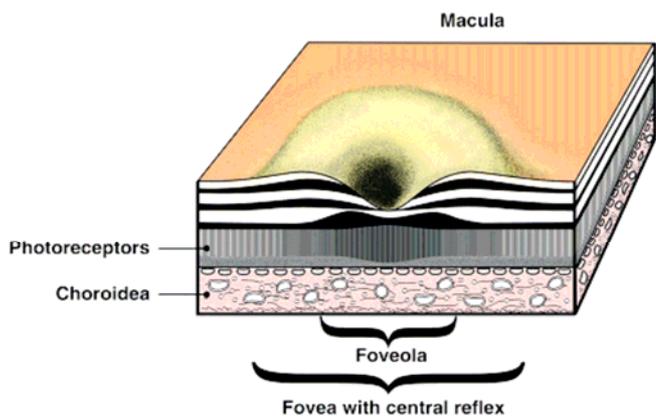
Elle est assurée par les vaisseaux rétiniens qui pénètrent et sortent de l'œil au niveau de la papille et par la choroïde qui se trouve au contact de l'épithélium pigmentaire. Les vaisseaux rétiniens n'irriguent pas la zone maculaire. La vascularisation de la macula dépend donc totalement de la choroïde.

La barrière hémato-rétinienne est constituée de jonctions serrées entre les cellules endothéliales des vaisseaux rétiniens et entre les cellules de l'épithélium pigmentaire de la rétine. Cette barrière permet d'isoler la rétine de la circulation systémique. La rupture de ces barrières peut survenir au cours de différentes maladies, comme l'uvéite.

LA MACULA

D'après B. Bodaghi, Uveitis 2005

Le terme macula est traduit du latin et signifie « tache ». Cette petite zone de 5,5 mm, hautement sensible, est responsable de l'acuité visuelle, encore appelée vision de précision.



La région maculaire peut être subdivisée en plusieurs zones : en son centre, on distingue une région spécialisée très riche en cônes, la fovéa, permettant une vision de haute qualité (elle mesure 1,5 mm); le centre de la fovéa est appelé fovéola. La fovéola est une dépression à la surface de la rétine, au pôle postérieur de l'œil. La zone maculaire apparaît plus sombre parce qu'elle contient davantage de pigments et est dépourvue de vaisseaux rétinien.

Comment pouvons-nous voir grâce à la macula ?

La macula nous permet d'apprécier les détails les plus fins et d'effectuer les tâches nécessitant la vision centrale, comme par exemple la lecture. L'acuité visuelle est une mesure de la capacité de l'œil à distinguer deux objets proches l'un de l'autre. L'angle minimum formé par ces deux objets et vu par l'œil est en moyenne d'une minute d'arc. Les lettres de l'échelle décimale ou celles de l'échelle de Snellen sont construites comme des multiples de cet angle. Quand on regarde un objet éloigné ou proche, la lumière réfléchi par cet objet forme une image au niveau de la macula. Une macula normale est généralement dotée d'une acuité visuelle de 10/10. Cependant, l'acuité visuelle peut être inférieure. Une acuité de 5/10 signifie que cet œil peut

percevoir un détail à 5 mètres qu'un œil normal perçoit à 10 mètres. Au contraire, certaines personnes ont une vision de 20/10, ce qui correspond à une acuité deux fois supérieure à celle d'un individu dont la vision est de 10/10. Une vision si fine pourrait être liée à la présence d'une concentration plus importante de cônes par mm^2 au niveau de la macula par rapport à un œil normal.

La dégénérescence maculaire est la première cause de cécité dans les pays industrialisés. Elle est observée chez le sujet âgé et survient typiquement au niveau des deux yeux. Cette affection touche uniquement la vision centrale. Par conséquent, la vision périphérique est préservée. La macula peut être touchée par d'autres maladies comme le diabète ou l'uvéite avec des conséquences pour la lecture.

L'ŒDEME MACULAIRE

D'après A Rothova Uveitis 2005

Qu'est-ce qu'un œdème maculaire ?

À long terme, les uvéites chroniques peuvent aboutir à un œdème maculaire. L'œdème maculaire caractéristique des uvéites est dû à une accumulation de liquide dans de petites formations ressemblant à des kystes (cystoïdes), d'où son nom d'œdème maculaire cystoïde.

Des œdèmes se produisent dans toutes sortes d'inflammations de l'organisme. Un œdème est dû à une accumulation de liquide qui est sécrété par les vaisseaux enflammés. Cependant l'œdème oculaire est très différent des œdèmes qui peuvent affecter une autre partie du corps, la

peau par exemple. Un léger œdème de la peau peut passer inaperçu pour le patient. Par contre, si une petite quantité de liquide se situe dans la macula, elle réduit immédiatement l'acuité visuelle centrale. Si cela persiste pendant une longue période, la vision peut être affectée définitivement. S'il est traité rapidement, l'œdème maculaire provoque rarement une perte définitive de la vue, mais la guérison est souvent lente et progressive. S'il persiste ou n'est pas traité, les kystes peuvent se rejoindre et former un large kyste qui interfère avec la vision. Ce kyste peut éclater et laisser un trou au niveau de la macula. A terme, les cellules de la rétine centrale peuvent être détruites par l'accumulation de liquide et des cicatrices peuvent se former. A ce stade, le traitement n'est plus efficace.

Les symptômes

L'œdème maculaire est une complication non douloureuse de l'uvéite. L'aspect de l'œil est normal mais la vision des patients est réduite par des images floues, sombres ou déformées.

Au cours des stades précoces, l'acuité visuelle peut apparaître quasi normale dans le cabinet de l'ophtalmologiste, à la lumière forte et à la lecture des lettres fortement contrastées du tableau. Mais les patients peuvent d'ores et déjà noter la disparition de fragments et de légères déformations des images surtout à la lecture (les lignes droites peuvent apparaître sous forme de vagues). La vision des couleurs peut être modifiée. Le contraste et donc l'acuité visuelle au crépuscule ou à la lumière faible peut être réduite, même si les patients ont une vision normale lorsque la lumière est suffisante et le contraste important.

La vision floue débute habituellement au centre du champ visuel et un objet ou une partie de cet objet peut disparaître quand l'œil essaye de le fixer. Il peut aussi être vu comme au travers d'un papier de cellophane. La perte de la vision peut s'accroître lentement pendant des mois et ceci est très agaçant à cause de l'incapacité de voir nettement.

Comment peut-on diagnostiquer un œdème maculaire ?

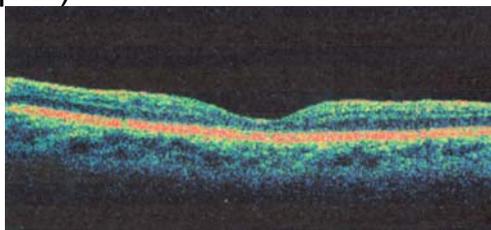
Il est très difficile de diagnostiquer un œdème maculaire pendant un examen de routine. Sa suspicion est souvent basée sur les symptômes décrits par le patient et sur l'**ophtalmoscopie**, mais le diagnostic définitif ne peut être établi qu'après les examens suivants : **l'angiographie rétinienne** après injection de fluorescéine et **la tomographie par cohérence optique (OCT)**.

- **L'ophtalmoscope** est un instrument qui permet à l'ophtalmologiste de voir la rétine. Les patients doivent avoir les pupilles dilatées avant l'examen. La lumière forte de l'ophtalmoscope et une loupe intégrée permettent à l'ophtalmologiste de voir les détails de la macula. L'œdème apparaît à l'examen comme une tache luisante sur la macula. Parfois des kystes sont visibles, mais généralement l'image observée n'est pas suffisamment précise pour évaluer la gravité de l'œdème.

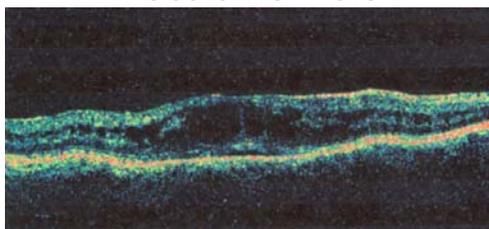
- **L'angiographie rétinienne** : Un colorant jaune-vert, la fluorescéine, injectée dans une veine du bras, est rapidement répartie dans les vaisseaux. Quelques secondes après l'injection, le colorant se trouve dans les vaisseaux de la rétine. Un appareil photo spécial envoie des flashes de lumière bleue dans

l'œil et prend de multiples photos de la rétine et de ses vaisseaux. L'angiographie à la fluorescéine peut donner des informations intéressantes sur l'accumulation de liquide dans les kystes de la macula. De plus, l'activité inflammatoire, attestée par la fuite des vaisseaux proches de la macula, peut être déduite des photographies. La fluorescéine est généralement sans danger. Cependant, certains patients peuvent présenter une réaction allergique au colorant. L'angiographie à la fluorescéine peut occasionnellement provoquer des nausées qui se produisent immédiatement après l'injection. La peau, les yeux et l'urine du patient sont jaunes pendant les 24 heures qui suivent l'administration du colorant. Mais cet examen peut être pratiqué chez les patients allergiques à l'iode

- **L'OCT** (Tomographie par Cohérence Optique)



Macula normale



Œdème maculaire cystoïde

Technique d'imagerie non invasive, l'OCT est un scanner qui utilise la lumière pour révéler les différentes couches de la rétine. Le test prend à peu près cinq minutes par œil et demande simplement au patient de rester assis tranquillement en regardant

dans la direction de l'appareil; aucune substance n'est administrée au patient.

L'OCT permet de visualiser l'œdème de la macula, de localiser exactement l'accumulation de liquide et de calculer le volume de ce liquide (donc la gravité de l'œdème).

En pratique, l'OCT complète les informations données par l'angiographie et est tout particulièrement utile pour évaluer les effets d'un traitement.



Certains médicaments favorisent-ils l'uvéite ?

- On peut noter en particulier des collyres utilisés pour le traitement de l'hypertension oculaire.

Certains peuvent provoquer une uvéite chez les personnes sans antécédent, d'autres sont déconseillés chez les patients suivis pour uvéite :

- le métipranolol, bêta-bloquant utilisé pour réduire l'hypertension oculaire en diminuant la production d'humeur aqueuse. Le collyre Bétanol[®] peut provoquer après un an de traitement une uvéite antérieure granulomateuse.

- le latanoprost (Xalatan[®]) utilisé pour le traitement topique de l'hypertension oculaire. L'uvéite antérieure avec œdème maculaire cystoïde est due à la rupture de la barrière hémato-oculaire. L'uvéite est peu fréquente chez les patients qui n'ont pas d'antécédent d'uvéite.

- Chez les patients sujets aux uvéites, sont déconseillés : les collyres hypotenseurs contenant de la pilocarpine, les antagonistes des prostaglandines (outre le Xalatan[®] déjà cité, le Lumigan[®] et le Travatan[®]), parmi les β -bloquants, le métipranolol (Bétanol[®]), les produits

contenant en association, pilocarpine et β -bloquant (Carpilo® et Pilobloq®) ou prostaglandine et β -bloquant (Duotrav®, Xalacom® et Ganfort®).

- L'étanercept (Enbrel®) anti-TNF alpha utilisé pour le traitement des arthrites, peut provoquer une uvéite antérieure.

- L'alcool benzylique, agent de conservation du Kénacort®, corticoïde utilisé en injection intra-vitréenne pour traiter les uvéites sévères, est susceptible de provoquer une endophtalmie stérile, dans les 3 jours suivant l'injection. Cette inflammation se résorbe en 2 semaines. Elle ne doit pas être confondue avec une endophtalmie infectieuse non diagnostiquée, consécutive à l'injection des corticoïdes.

- Les sulfamides utilisés dans le traitement de la toxoplasmose ou de la maladie des griffes du chat peuvent provoquer une réaction cutanée qui peut être associée à une uvéite antérieure.

- Certains biphosphonates utilisés pour le traitement de l'ostéoporose pourraient être à l'origine d'épisclérite, de sclérite et d'uvéite. L'uvéite, antérieure et bilatérale, se produit dans les 48h après injection de pamidronate ou ingestion de risedronate (Actonel®). Les autres spécialités ne sont pas impliquées.

- Le topiramate (Topamax®) utilisé dans l'épilepsie, la migraine ou pour perdre du poids peut présenter une toxicité oculaire qui se manifeste par un glaucome aigu dû à une inflammation du corps ciliaire, plus rarement par une sclérite.

- La rifabutine (Mycobutine®) utilisée pour le traitement des infections à

Mycobacterium avium, de la tuberculose pulmonaire et des maladies inflammatoires intestinales. Une uvéite antérieure unilatérale peut se déclencher de 2 semaines à 9 mois après le début du traitement si celui-ci dépasse 300 mg par jour.

- Le cidofovir (Vistide®) utilisé dans le traitement de la rétinite à cytomégalovirus chez les patients atteints du SIDA. L'uvéite antérieure est non granulomateuse avec hypotonie oculaire.

- Une uvéite réactionnelle peut survenir chez les patients HIV ayant reçu une thérapie anti-rétrovirus.

Dans l'ensemble, ces inflammations cèdent à l'arrêt du traitement avec si nécessaire l'aide d'une corticothérapie locale.

Sources : P Lefevre, Bull. Soc. belge d'ophtalmologie, 304,133,2007

G. Ducos de Lahitte, Uvéite, Atlas en ophtalmologie, Elsevier, p.129,2009



Témoignage

« Il y a une dizaine d'années, c'est une visite de routine qui a révélé mon uvéite, je ne ressentais qu'une petite gêne dans un œil, sans douleur. L'ophtalmologiste m'a immédiatement prescrit des anti-viraux et des collyres associant corticoïdes et antibiotiques à mettre 10 fois par jour puis à un rythme décroissant, pendant plusieurs semaines. L'inflammation s'est calmée avec ce traitement mais quelques mois plus tard, elle touchait les deux yeux. Une consultation à l'hôpital a confirmé une uvéite bilatérale granulomateuse. Nous étions en pleine période estivale et les multiples examens nécessaires pour trouver l'origine de cette uvéite n'ont pas pu être entrepris immédiatement. Ce



n'était pas vraiment urgent, mon acuité visuelle n'était pas sensiblement affectée et le spécialiste m'a expliqué que l'origine de l'uvéite serait plus facile à établir si les examens étaient faits avant la prescription de tout traitement. Mais au cours des semaines suivantes de nombreux points et filaments sombres sont apparus dans mon champ de vision et les images sont devenues floues et déformées, la conduite est devenue impossible et la lecture particulièrement difficile. Les tâches ménagères n'étaient pas faciles non plus, compliqué de faire la cuisine lorsque vous ne voyez pas la flamme de la cuisinière ! Mais nous étions en été et mon entourage a été très compréhensif. Parallèlement les examens effectués n'ont pas permis d'identifier l'origine de l'inflammation.

En septembre, l'ophtalmologiste a diagnostiqué un œdème maculaire bilatéral confirmé par angiographie. Très inquiète pour mon activité professionnelle qui nécessite une bonne vue et un long trajet en voiture, j'ai accepté avec empressement le traitement proposé : flashes de solumédrol suivis d'une corticothérapie orale décroissante ; traitement qui s'est avéré efficace, puisque trois ans après j'ai cessé toute médication et qu'il n'y a pas eu de récurrence depuis. Mon acuité visuelle actuelle est au niveau de ce qu'elle était avant cet épisode inflammatoire, mais la conduite de nuit est très difficile et les objets flottants restant dans mon champ de vision sont particulièrement gênants à la lumière

vive ; lumière que je supporte beaucoup moins bien qu'avant, des inconvénients mineurs comparés aux troubles visuels de l'œdème maculaire. »



BON A SAVOIR

La Plateforme Maladies Rares rassemble une centaine de salariés et de nombreux bénévoles. C'est un centre unique au monde consacré aux maladies rares, comptant six entités : **L'Alliance Maladies Rares** et **Eurordis** (collectifs d'associations de patients auxquels adhère Inflamm'œil), **l'AFM, Maladies Rares Info Services**, **Orphanet** (portail européen sur les maladies rares et les médicaments orphelins) et **le GIS-Institut des maladies rares** qui coordonne la recherche sur les maladies rares.

Information médicale Inflamm'œil

Samedi 26 mars 2011, 10h-12h

*

La Birdshot chorioretinopathie Questions-Réponses sur les Uvéites

Amphithéâtre de l'Institut de Myologie
Bâtiment Babinski, Pitié-Salpêtrière
Bd Vincent Auriol, Métro Chevaleret

*

Entrée gratuite
inscription obligatoire
01 74 05 74 23 ou 06 12 83 93 63
inflammoeil@yahoo.fr

BONNES FETES
BONNE ANNEE 2011

- Directeur de publication : Mme Claude ANDRIEUX
 - Comité de rédaction : Mme Martine LABORDE , Mme Marie-Jo JOULAIN
 - Conception et réalisation : Melle Joëlle MASLÉ
- Journal trimestriel Dépôt légal : 4ème trimestre 2011 ISSN : 1760-155X