

Dystrophie maculaire pseudo-inflammatoire de Sorsby : essai de traitement par le laser.

T. SEGATO, S. PIERMAROCCHI, E. MIDENA, M. LEPERDI (Italie)

Traduit par G. Coscas.

ABSTRACT :

Sorsby's pseudo-inflammatory macular dystrophy : laser treatment.

In 1949, Sorsby described a familial fundus disease with progressive visual loss and bilateral hemorrhages and exudates of the posterior pole. The dystrophy, whose inheritance was apparently autosomal dominant, was called pseudo-inflammatory macular dystrophy because of extensive macular lesions that could suggest a post-inflammatory change. The ophthalmoscopic signs include the presence of diffuse drusen-like deposits with extensive changes of retinal pigment epithelium and focal atrophy of the choriocapillaris, particularly in the posterior pole. Some eyes grow subretinal neovascularization, which appears associated to retinal edema, deep hemorrhages and hard exudates. These cases ultimately result in a disciform macular scar. Atrophy of peripheral fundus is typical of advanced stages. We present the case of three sisters whose fundus lesions resembled Sorsby's pseudo-inflammatory macular dystrophy. In two of them, where there was a great suspicion of macular subretinal neovascularization, the laser treatment seemed to positively condition the course of the disease. In our opinion, even though a generalized atrophy of the choroid and retina cannot probably be avoidable, laser treatment can delay the loss of central vision, by blocking the capillaries from leaking, thus preventing secondary destruction from bleeding and fibrosis.

Key words : Sorsby's pseudo-inflammatory macular dystrophy. Macular dystrophy. Subretinal neovessels. Laser treatment.

RESUME :

Dystrophie maculaire pseudo-inflammatoire de Sorsby : essai de traitement par le laser.

Nous avons étudié les cas de 3 sœurs présentant une dystrophie maculaire héréditaire avec les caractéristiques de la dystrophie maculaire pseudo-inflammatoire de Sorsby. Une atrophie de l'épithélium pigmentaire rétinien, une métaplasie de l'épithélium pigmentaire et des drusen au pôle postérieur étaient les symptômes essentiels au fond d'œil. Chez 2 patients, un œdème rétinien, des hémorragies rétinienne et des exsudats profonds étaient présents dans un des yeux. Des angiographies en fluorescence stéréoscopiques ont mis en évidence une atrophie étendue de l'épithélium pigmentaire de la rétine au pôle postérieur.

Dans ces yeux, où l'œdème rétinien était présent, des diffusions sous-réiniennes irrégulières de colorant provenant de la choroïde étaient aussi mises en évidence. Une membrane néovasculaire sous-réiniennne de type occulte a été fortement suspectée et traitée par photocoagulation au laser. Même si les résultats à long terme doivent encore être évalués, nous pensons qu'un traitement laser approprié peut modifier d'une manière satisfaisante l'évolution spontanée de la dystrophie maculaire pseudo-inflammatoire.

Mots clés : Dystrophie maculaire pseudo-inflammatoire de Sorsby. Dystrophie maculaire. Néovaisseaux sous-réiniens. Traitement laser.

Clinique ophtalmologique de l'Université de Padoue, via Giustiniani 2, 35128 Padova, Italie.

Tirés à part : T. SEGATO, à l'adresse ci-dessus.

Présenté à : 2nd Meeting of the European Macular Group, Crète (Mai 1989).

Définitivement accepté le : 23 janvier 1990.

INTRODUCTION

En 1949, Sorsby a décrit une affection familiale du fond d'œil avec une baisse progressive d'acuité visuelle, des hémorragies et des exsudats au pôle postérieur, à chacun des 2 yeux [11]. Cette dystrophie, dont la transmission était apparemment dominante autosomale, a été appelée « dystrophie maculaire pseudo-inflammatoire » du fait des lésions maculaires extensives qui pouvaient suggérer une atteinte post-inflammatoire.

Peu de travaux sur cette dystrophie maculaire de Sorsby ont été publiés depuis cette période [1 à 12]. Les pedigrees de 5 familles où cette affection était présente, ont été publiés jusqu'à présent [9].

Les symptômes apparaissent habituellement dans la cinquième décennie de la vie, avec une perte rapide de la vision centrale. L'ERG et l'EOG apparaissent normaux au début et peuvent être altérés et sub-normaux aux stades évolués.

Les signes ophtalmoscopiques comportent la présence de dépôts diffus évoquant des drusen avec des altérations étendues de l'épithélium pigmentaire rétinien et des plages d'atrophie localisée de la choriocapillaire, particulièrement au pôle postérieur. Dans quelques cas, une néovascularisation sous-rétinienne apparaît, associée à un œdème rétinien, des hémorragies profondes et des exsudats lipidiques. Ces cas entraînent, au terme de l'évolution, une cicatrice maculaire disciforme. L'atrophie de la périphérie du fond d'œil est habituelle dans les formes très évoluées.

Ashton et Sorsby [1] ont pu effectuer un examen histologique des yeux de 2 sœurs qui présentaient probablement cette affection. Les modifications essentielles étaient la sclérose et l'atrophie de la choroïde, les ruptures nombreuses de la membrane de Bruch avec dégénérescence de la couche élastique dans la même zone. Des néovaisseaux choroïdiens, des altérations de l'épithélium pigmentaire rétinien et la destruction des couches rétinienne externes, avec une transformation gliale, étaient aussi présents.

Aucun traitement n'a pu faire la preuve de son efficacité.

Dans cette étude, 3 sœurs présentant cette affection sont présentées. Pour 2 d'entre elles, un traitement par photocoagulation laser a été effectué. Les résultats de l'utilisation de cette photocoagulation seront discutés.

PATIENTS ET METHODES

Trois sœurs, dont les lésions du fond d'œil ressemblaient à la dystrophie maculaire de Sorsby sont décrites ici. Deux d'entre elles ont été examinées, à leur première consultation, pour une importante diminution d'acuité visuelle. Les symptômes ont commencé vers la cinquantaine. Leur mère présentait une affection oculaire mal spécifiée avec une importante diminution de l'acuité visuelle. Une affection héréditaire étant suspectée, nous avons eu aussi l'occasion d'examiner leurs enfants. Les 3 sœurs n'avaient jamais eu d'autre trouble fonctionnel ni d'affection médicale générale. Les trois patientes ont bénéficié d'un examen ophtalmologique complet, y compris une angiographie en fluorescence, un test de la vision des couleurs (Lanthony-Munsell), des études électro-rétinographiques photopiques, scotopiques et mésopiques, un EOG et un test de récupération après éblouissement maculaire (Nyctometer, Zeiss-Jena). Chez 2 des patients, pour lesquelles il y avait une forte suspicion de néovascularisation sous-rétinienne, un traitement par photocoagulation laser a été utilisé (laser au krypton de Coherent Radiation 900).

Cas n° 1

La patiente, une femme de 51 ans, présentait une acuité visuelle de 8/10 à l'œil droit et réduite à compter les doigts, à l'œil gauche. L'examen du fond d'œil de l'œil gauche mettait en évidence un décollement séreux rétinien au pôle postérieur avec des hémorragies sous-rétiniennes, des exsudats lipidiques et d'importantes modifications pigmentaires. Au fond d'œil droit (*fig. 1*), des dépôts évoquant des drusen recouvraient le pôle postérieur avec quelques hémorragies profondes, des exsudats et des modifications pigmentaires modérées.

Une angiographie stéréoscopique en fluorescence montrait une diffusion importante de colorant à partir d'une large membrane néovasculaire choroïdienne à l'œil gauche ; à l'œil droit, des diffusions sous-rétiniennes, bien visibles aux temps tardifs, avec une zone de diffusion localisée entre la papille et la macula, étaient fortement suggestives de néovaisseaux sous-rétiniens (*fig. 2*). Dans cette zone, un traitement laser a été effectué. Après 15 jours, un nouveau traitement a été effectué devant la persistance d'une néovascularisation sous-rétinienne mise en évidence par une angiographie en fluorescence de contrôle.

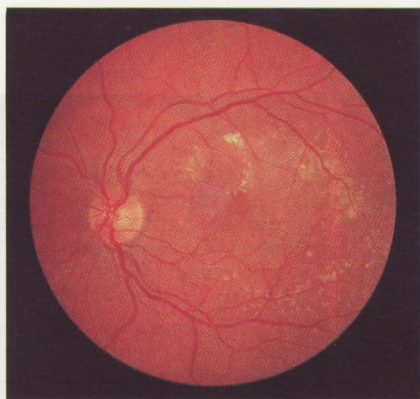


Fig. 1. – Cas n° 1. Fond d’œil droit : dépôts évoquant des drusen disséminés au pôle postérieur, accompagnés d’hémorragies profondes, d’exsudats et de modifications pigmentaires.

Case 1. Right fundus photography : drusen-like deposits covered the posterior pole with some deep hemorrhages, exudates and mild pigmentary changes.

Cas n° 2

La patiente, une dame de 52 ans, avait une acuité visuelle de 10/10 à l’œil droit et de 2/10 à l’œil gauche. L’examen du fond d’œil droit a mis en évidence une atteinte du pôle postérieur avec des drusen et des modifications pigmentaires diffuses.

A l’œil gauche, on notait des modifications pigmentaires du pôle postérieur : en outre, un œdème rétinien, des hémorragies profondes et des exsudats étaient évidents dans la région maculaire (fig. 3). A la périphérie du fond d’œil, quelques dispersions pigmentaires étaient aussi visibles. A cet œil, les clichés stéréoscopiques d’angiographie en fluorescence mettaient en évidence une accumulation sous-rétinienne de colorant dans une zone localisée à la partie

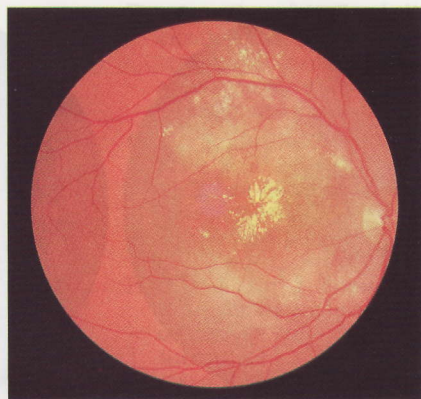


Fig. 3. – Cas n° 2. Fond d’œil gauche : œdème rétinien, hémorragies, exsudats lipidiques, drusen et modifications pigmentaires du pôle postérieur.

Case 2. Left fundus photography : retinal edema, hemorrhages and hard exudates along with drusen and pigmentary changes of the posterior pole are visible.

supérieure de la macula et des diffusions intrarétiniennes de colorant étendues au pôle postérieur, qui nous ont amené à suspecter la présence de néovaisseaux sous-rétiniens de type occulte.

A l’œil droit, il n’y avait pas de diffusion sous-rétinienne de colorant (fig. 4).

La photocoagulation a été effectuée à l’œil gauche, à la partie sous-maculaire, là où des néovaisseaux sous-rétiniens étaient fortement suspectés.

Cas n° 3

La 3^e sœur avait 56 ans, son acuité visuelle était normale à chacun des deux yeux. Elle ne

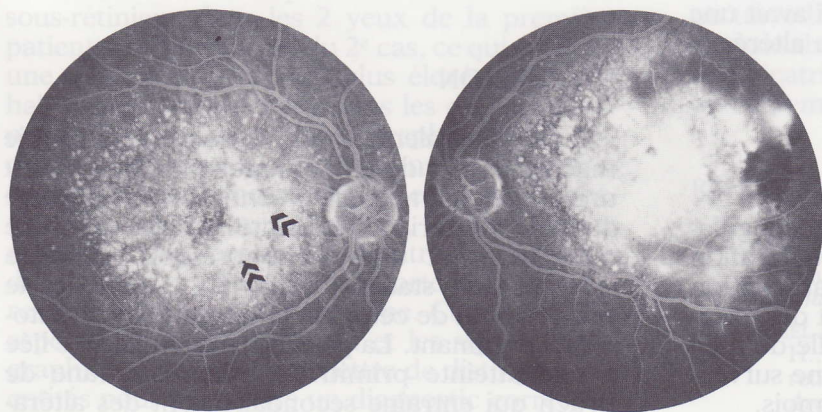


Fig. 2. – Cas n° 1. Angiographie en fluorescence. Dans l’œil gauche : diffusion massive de colorant à partir d’une membrane néovasculaire. Dans l’œil droit : petites diffusion de colorant aux temps tardifs (flèches).

Case 1. Fluorescein angiography : in the left eye (right) heavy subretinal leakage from a wide neovascular membrane is evident. In the right eye (left) an area of oozing of dye appears in the late phase (arrows).

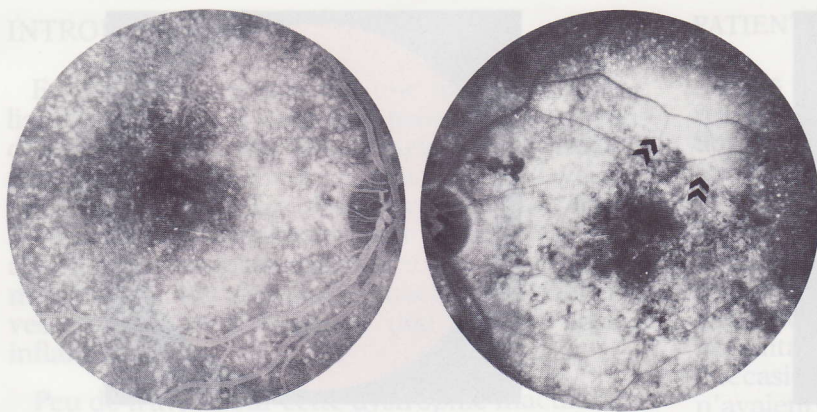


Fig. 4. – Cas n° 2. Angiographie en fluorescence : apparition de diffusion de colorant en sous-rétinien au-dessous de la macula (flèche) dans l'œil gauche (cliché de droite).

Case 2. Fluorescein angiography: in the left eye (right) diffuse subretinal leakage appears above the macula (arrows).

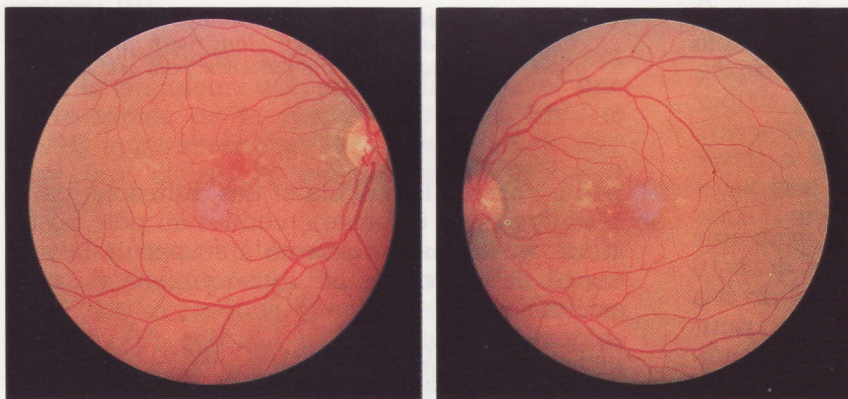


Fig. 5. – Cas n° 3. Fond d'yeux droit et gauche : drusen bilatéraux, modifications pigmentaires modérées au pôle postérieur.

Case 3. Fundus photography shows bilateral drusen, mild pigmentary changes on the posterior pole.

présentait pas de symptômes visuels, quoique l'examen montrait, à chacun des 2 yeux, au fond d'œil, de petites modifications pigmentaires et des dépôts à type de drusen au pôle postérieur (fig. 5).

Dans ces yeux avec une vision normale, l'ERG, l'EOG et l'examen de la vision des couleurs ont montré des résultats normaux, alors que le temps de récupération maculaire, effectué seulement chez cette 3^e sœur, qui avait une vision normale, montrait une réponse altérée.

RESULTATS

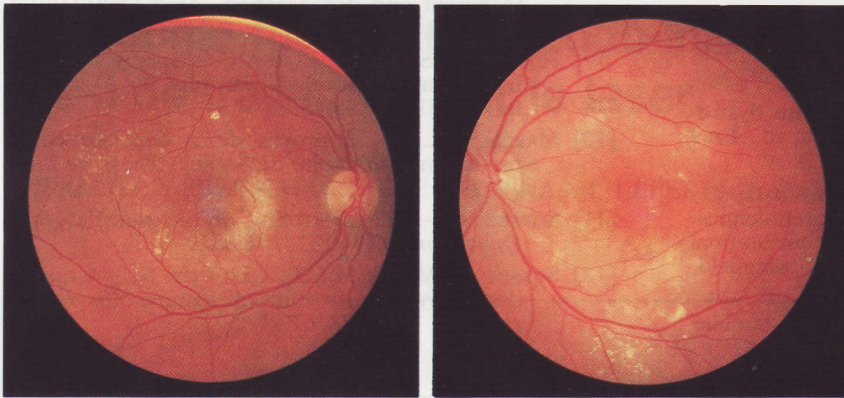
Le cas n° 1 a eu un traitement par photocoagulation suivi de succès permettant l'oblitération complète des néovaisseaux et une réabsorption progressive du liquide sous-rétinien et des exsudats lipidiques (fig. 6). L'acuité visuelle de l'œil droit allait de 8/10 à 7/10 pendant une surveillance post-traitement des 6 premiers mois.

Le cas n° 2 a montré une régression pratiquement totale du décollement sous-rétinien après traitement laser. L'œdème maculaire et les exsudats ont disparu rapidement (fig. 7).

L'acuité visuelle s'est améliorée d'une manière très nette, passant de 2/10 à 8/10 et restant stable pendant toute la durée de la surveillance, 5 mois après le traitement.

DISCUSSION

Il est généralement admis que la dystrophie maculaire pseudo-inflammatoire de Sorsby est une affection atteignant essentiellement la rétine du pôle postérieur. L'acuité visuelle diminue rapidement et une cécité presque complète survient aux stades tardifs [7]. Le mode de transmission de cette affection est de type autosomal dominant. La pathogénie semble être liée à une atteinte primitive de la membrane de Bruch qui entraîne secondairement des altéra-



6

7

tions de la choriocapillaire et de la rétine externe.

L'électro-rétinogramme et l'électro-oculogramme sont signalés comme normaux aux stades précoces [9]. La vision des couleurs semble être secondairement atteinte. Dans nos cas, les yeux qui avaient conservé une bonne vision, ont présenté des tracés normaux d'ERG-EOG et une vision des couleurs normale. Cependant, le temps de récupération maculaire après éblouissement, test qui étudie la fonction des cônes maculaires, a été enregistré chez une patiente présentant des lésions rétinienne minimes avec conservation d'une bonne vision et l'on a mis en évidence un important allongement de ce temps, démontrant ainsi une atteinte fonctionnelle précoce des cônes maculaires.

Le diagnostic différentiel devrait être évoqué avec les drusen dominants ou familiaux qui, dans quelques cas, peuvent être compliqués par une néovascularisation sous-rétinienne, comme cela a été publié par Gass [8]. Dans notre série de cas, le diagnostic de drusen dominants a été éliminé, du fait de la présence de néovaisseaux sous-rétiniens dans les 2 yeux de la première patiente, et dans un œil du 2^e cas, ce qui est donc une incidence beaucoup plus élevée que celle habituellement observée dans les drusen dominants. D'autre part, l'angiographie en fluorescence a montré des altérations pigmentaires même dans certaines zones, telle que la périphérie et la moyenne périphérie, où les drusen n'étaient pas présents. D'autres diagnostics différentiels à évoquer comportent la dégénérescence maculaire vitelliforme. Cependant, les aspects ophtalmoscopiques et les signes angiographiques peuvent permettre de distinguer ces entités pour permettre un diagnostic correct.

Fig. 6. – Cas n° 1. Fond d'œil droit : cicatrice de photocoagulation inter-papillomaculaire. Résorption quasi-complète du liquide sous-rétinien et des exsudats lipidiques.

Cas 1. Right fundus photography : a laser scar between disk and macula can be seen. An almost total reabsorption of subretinal fluid and hard exudates is evident.

Fig. 7. – Cas n° 2. Fond d'œil gauche. Résorption rapide après traitement du liquide sous-rétinien et des exsudats lipidiques maculaires.

Cas 2. Left eye fundus photography. After treatment prompt reabsorption of subretinal fluid and hard exudates in the macula has been documented.

Jusqu'à présent, aucun traitement n'a pu faire la preuve de son efficacité pour la dystrophie maculaire pseudo-inflammatoire de Sorsby. Quelques auteurs ont essayé la photocoagulation au laser, mais des résultats divergents ont été publiés [5, 9]. Dans nos 2 cas, le traitement laser a permis d'obtenir une stabilisation de l'acuité visuelle chez une patiente et une amélioration significative chez l'autre patiente.

Nous pensons donc que lorsqu'il existe des lésions exsudatives, une étude soigneuse de l'angiographie en fluorescence sur des clichés stéréoscopiques devrait être effectuée. Plus encore, puisque dans cette affection les néovaisseaux sous-rétiniens peuvent être relativement peu actifs, des diffusions très discrètes de colorant peuvent être visibles. Aussi, une membrane néovasculaire choroïdienne occulte doit toujours être recherchée lorsqu'il existe un œdème, des hémorragies ou des exsudats. Même si une atrophie généralisée de la choroïde et de la rétine est probablement inévitable, un traitement laser peut être efficace pour retarder la perte d'acuité visuelle centrale en stoppant l'évolution de certaines lésions oculaires, telle qu'un œdème rétinien et des exsudats lipidiques responsables d'une évolution secondaire vers une cicatrice maculaire disciforme, inaccessible au traitement.

RÉFÉRENCES

- [1] ASHTON N., SORSBY A. – Fundus dystrophy with unusual features. A histology study. *Br J Ophthalmol*, 1951, 35, 751-764.
- [2] BABEL J., CABERNARD E., KLEIN D., KOROL S., KRAUCHI H., SCHAFROTH P. – Pseudo-inflammatory chorioretinal degeneration of the posterior pole. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*, 1982, 219, 236-251.

[3] CAPON M.R.C., POLKINGHORNE P.S., FITZKE F.W., BIRD A.C. - Sorsby's pseudo-inflammatory macula dystrophy. Sorsby's fundus dystrophies. *Eye*, 1988, 2, 114-122.

[4] DREYER R.F., HIDAYAT A.A. - Pseudo-inflammatory macular dystrophy. *Am J Ophthalmol*, 1988, 106, 154-161.

[5] FORSIUS H.R. - Pseudo-inflammatory fundus dystrophy with autosomal recessive inheritance. *Am J Ophthalmol*, 1982, 94, 634-649.

[6] FRANCESCHETTI A., FRANÇOIS J., BABEL J. - a) 1963 : Les hérédo-dégénérescences chorioretiniennes. *Masson Ed.* Paris. b) 1974 : The chorioretinal heredo-degeneration. Ch. Thomas, Springfield, Ill.

[7] FRASER H.B., WALLACE D.C. - Sorsby's familiar

pseudo-inflammatory macular dystrophy. *Am J Ophthalmol*, 1971, 71, 1216-1220.

[8] GASS J.D.M. - Drusen and disciform macular detachment and degeneration. *Arch Ophthalmol*, 1973, 90, 206-217.

[9] HOSKIN K., SEHMI K., BIRD A.C. - Sorsby's pseudo-inflammatory macular dystrophy. *Br J Ophthalmol*, 1981, 65, 859-865.

[10] MARCANT M.A. - A propos de la dégénérescence pseudo-inflammatoire de Sorsby. *Thèse de Lille*, 1979.

[11] SORSBY A. - The dystrophy of the macula. *Br J Ophthalmol*, 1940, 24, 469-529.

[12] SORSBY A., MASON M.E.J., GARDENER N. - A fundus dystrophy with an unusual features. *Br J Ophthalmol*, 1949, 33, 67-97.

L'angiographie en fluorescence sur des clichés stéréoscopiques devant être effectuée. Plus en-cote, puisque dans cette affection les néovais-seaux sous-rétiniens peuvent être relativement peu actifs, des dilutions très diluées de colo-rant peuvent être utilisées. Ainsi, une membrane néovasculaire choroïdienne occulte doit être prise en compte lors de la recherche d'un état néovasculaire des membranes ou des exsudats. Même si une atrophie généralisée de la choroïde et de la-rétine est probablement établie, un traite-ment local peut être efficace pour retarder la-progression de l'affection, surtout en ce qui-concerne les formes à évolution secondaire, où la-résolution de certaines lésions oculaires, telle-que la formation de membranes secondaires, est-possible.

RESULTATS

Le cas n° 1 a eu un traitement par photocoagulation laser. A l'issue de ce traitement, les lésions-oculaires ont évolué favorablement. Les lésions-oculaires ont évolué favorablement. Les lésions-oculaires ont évolué favorablement.

La maladie doit être évitée. Les lésions-oculaires ont évolué favorablement. Les lésions-oculaires ont évolué favorablement. Les lésions-oculaires ont évolué favorablement.