

Le PXE et les yeux

Docteur Pierre Bonicel, 27 avril 2002

Quelles sont les complications ophtalmologiques liées au PXE ?

Tout d'abord, précisons que les lésions élémentaires qui apparaissent sont des stries angioides. Ce sont en fait des fêlures, des fractures dans la Membrane de Bruch. Entre la choroïde et la rétine, il y a prolifération de vaisseaux. Les stries angioides larges et évoluées transpercent cette membrane. Les néovaisseaux sont parfois accessibles à un traitement. A noter que les complications (hémorragies sous la fovéa – la vision diminue en quelques secondes) n'apparaissent que sur les stries angioides.

Quels sont les traitements actuels ?

- **la photocoagulation** (laser thermique) des néovaisseaux visibles (extra-fovéaux et/ou juxta-fovéaux). L'inconvénient de cette méthode est que l'on brûle également tout ce qu'il y a au dessus et en dessous ; il y a alors un trou noir dans le champ visuel, l'acuité visuelle diminue et il y a 50% de récurrence.
- **La chirurgie sous-maculaire** (on enlève le néovaisseau). On pratique une vitrectomie, on ouvre la rétine et on extrait le néovaisseau (l'œil est rempli avec du gaz pour appuyer sur la rétine pour la recoller par la suite). Cette méthode marche très bien dans d'autres maladies mais pas dans le PXE. De plus, elle est contre-indiquée chez les patients qui ont eu du laser au préalable.
- Les traitements d'avenir : **la translocation maculaire**. On déplace la fovéa en regard d'un épithélium pigmentaire sain. La rétine est bougée (on pratique une plicature de quelques microns pour déplacer les tissus) puis recollée à un endroit où il n'y a pas de néovaisseau et l'on peut traiter au laser la partie malade. Pour référence, le centre de la vision (qui constitue 90% de la vision globale) mesure 500 microns, soit un demi millimètre. Il y a beaucoup de complications suite à une telle intervention.
- **La thérapie photo-dynamique (TPD)** ou traitement à la vertéporfine (Visudyne). On injecte une substance photo-sensible qui est ensuite activée par une lumière laser, il y a réaction et thrombose des néovaisseaux. L'avantage est que rien n'est détruit à l'endroit où est pratiqué le laser. Cependant, il n'y a pas d'études en cours pour les cas de PXE. Actuellement, cette thérapie n'est remboursée que pour les dégénérescences maculaires

liées à l'âge (DMLA) ou les myopies fortes (une ampoule coûte environ 1500 euros). Elle nécessite également plusieurs traitements dans la même année (le traitement est en général bien toléré). Il n'y a pas d'Autorisation de Mise sur le Marché (AMM) dans le cadre du PXE, chaque cas doit être alors argumenté auprès du docteur et de la sécurité sociale. Autre point : la vision est stabilisée mais on ne retrouve pas de dixièmes. Il y aurait 50% de récurrence chez les PXE.

- **Le remplacement de la rétine** : les greffes d'épithélium pigmentaire et les puces électroniques, bien que l'on en entende parler, ne sont pas encore pour demain !!!

Questions :

- Beaucoup de patients PXE se plaignent d'avoir toujours *l'œil sec*, certains devant mettre constamment du collyre. S'agit-il d'un signe de la maladie ? Réponse : NON.
- **La Grille d'Amsler** : Il s'agit d'une grille de 10 cm de côté quadrillée en petits carreaux de 5mm. Il est important de contrôler très régulièrement sa vision à l'aide de cette grille (demandez en une à votre ophtalmo, de préférence un quadrillage vert –moins il y a de contraste, plus l'appréciation est fine- ou à télécharger sur le site internet de l'association). La tenir à distance de lecture (35 à 40 cm) en se cachant un œil, puis refaire l'opération avec l'autre œil.
- **La rééducation visuelle** : un travail de rééducation peut être envisagé lorsque les néovaisseaux sont stabilisés. Celui-ci nous permet de prendre conscience de notre potentiel visuel. Au CHR d'Orléans, deux orthoptistes s'occupent de la rééducation basse vision.

