



Colobome chorio-rétinien et décollement de rétine

Chrysanthi Basdekidou, Georges Caputo

Le décollement de rétine associé à un colobome chorio-rétinien est une complication rare, qui concerne également le jeune enfant et l'adulte. Le mécanisme du DR n'est pas tout à fait connu et la prise en charge chirurgicale doit être adaptée aux lésions. Chez l'enfant, un cerclage prophylactique, associé à une vitrectomie par la pars plana et un tamponnement par silicone, reste le choix de référence. Chez l'adulte, des déhiscences extracolobomateuses doivent être recherchées. La prise en charge dépend de la localisation des lésions et de l'extension du DR. L'OCT a facilité la recherche des déhiscences dans la pratique clinique. Le risque de récurrence très élevé impose la nécessité d'une surveillance à long terme des sujets présentant un colobome chorio-rétinien.

Le colobome chorio-rétinien est une malformation liée à la mauvaise fermeture de la fente optique embryonnaire. L'incidence se situe entre 0,5 et 2,6 pour 10 000 naissances. Il est souvent retrouvé dans des syndromes congénitaux comme le Goldenhar, Schmid-Fraccaro, Joubert, Mohr-Claussen et Aicardi.

Le décollement de rétine (DR) associé au colobome représente 0,5 % de tous les DR juvéniles. La prévalence du DR associé à un colobome chorio-rétinien est estimée de 23 % à 40 % à un âge moyen de 34,2 ans. Typiquement, le DR associé au colobome concerne le mâle âgé de moins de 26 ans. Chez des enfants d'un âge inférieur à 7 ans présentant un colobome, la prévalence du DR est estimée à 8,1 %.

Physiopathologie d'un DR associé à un colobome chorio-rétinien

Le colobome chorio-rétinien se présente comme une aire blanc jaune parabolique typiquement en inféro-nasal (figure 1). Le colobome présente deux structures principales : le centre, représenté par la membrane intercalaire (MIL), qui constitue la continuation de la rétine interne, et le bord, qui est la continuation de la rétine externe. Pour devenir cliniquement manifeste en s'étendant en rétine saine, un DR doit être provoqué à la fois par des déhiscences au centre et au bord du colobome, au niveau du site de moindre résistance nommé locus minoris resis-

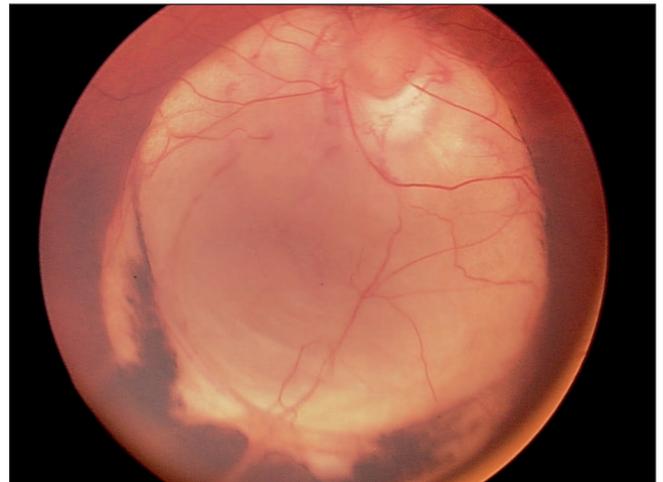


Figure 1. Large colobome chorio-rétinien situé en inférieur englobant le nerf optique et la macula.

tentia (LMR). L'OCT a permis de comprendre le mécanisme du DR associé à un colobome. Ainsi, une déhiscence formée dans la MIL crée une communication entre l'espace sous-rétinien et la MIL. Le vitré sous-jacent souvent pathologique entre dans l'espace créé, provoquant un DR.

S'il n'y a pas de barrière mécanique, donc un bord fragile avec une éventuelle déhiscence invisible au niveau du LMR, le liquide passe sous la rétine extracolobomateuse et une déhiscence initialement trouvée dans la MIL provoque un DR total. Quatre-vingt-dix pour cent des DR d'origine endocolobomateuse s'étendent à la rétine normale extracolobomateuse (figure 2).

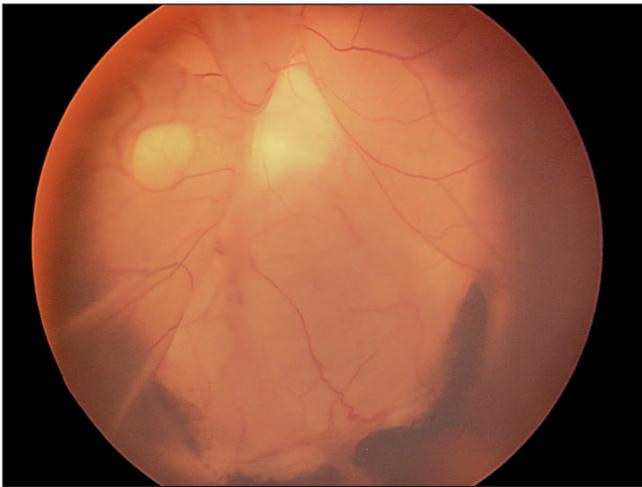


Figure 2. DR endocolobomateux et extracolobomateux.

La prise en charge d'un DR associé à un colobome choroïdien est un challenge chirurgical

Aucun traitement significatif n'existait avant l'opération de Jules Gonin acceptée en 1930. À présent, le traitement consiste en une vitrectomie à la pars plana associée à un tamponnement interne, par gaz ou silicone selon la localisation des déchiscences, et une rétinopexie adéquate.

Le DR associé au colobome choroïdien a été classifié en deux types :

- type I : DR en dehors du colobome : traitement par cerclage,
- type II : DR dans le colobome ou accompagné par des déchiscences périphériques : traitement par vitrectomie.

Le plus difficile : identifier les lésions responsables du DR

La partie la plus difficile du traitement est d'identifier les lésions responsables du DR afin d'adapter la prise en charge chirurgicale. Des déchiscences peuvent apparaître dans la rétine colobomateuse (MIL, LMR) ou dans la rétine périphérique ou dans les deux. L'absence d'épithélium pigmentaire (EP) et de choroïde rend la localisation de déchiscences plus difficile du fait du contraste amoindri. Toutefois, la vitrectomie par la pars plana a facilité la localisation des déchiscences causales en peropératoire, notamment dans la MIL car les déchiscences dans le LMR sont invisibles.

Le comportement de la rétine pendant l'échange fluide-air en peropératoire suggère la localisation des déchiscences. Ainsi l'absence d'aplatissement de la rétine pendant l'échange fluide-air indique la présence d'une lésion extracolobomateuse alors que la présence d'un

schlieren¹ dans le colobome confirme la localisation d'une déchiscence sous-jacente. Le risque d'une déchiscence iatrogénique pendant cet échange n'est pas négligeable et doit être toujours considéré. La chirurgie vitréorétinienne et le tamponnement peuvent stimuler la contraction de la membrane MIL et les manœuvres chirurgicales peuvent provoquer des déchiscences au niveau du LMR.

L'utilisation d'un cerclage prophylactique pour relâcher la base du vitré et pour traiter en même temps d'éventuelles déchiscences périphériques ou des dialyses dans la rétine ectasique ou saine, et surtout pour stabiliser la fine sclère équatoriale, peut être proposée.

Tamponnement interne : gaz ou huile de silicone ?

Nous préconisons l'utilisation du gaz comme tamponnement interne chez les patients ayant un DPV partiel ou total et lorsque le décollement est limité au colobome ou à un secteur limité au-delà de ce dernier.

Pour les cas plus étendus et complexes, l'utilisation d'huile de silicone a apporté de bons résultats. Concernant les récives après ablation de silicone, deux explications peuvent être données : 1. une rétinopexie inadéquate surtout si elle n'a pas été effectuée autour de la papille, 2. des déchirures postérieures aux sclérotomies qui peuvent rester asymptomatiques et provoquer un DR récidivant après ablation d'huile de silicone. La cryothérapie périphérique le long de l'ora serrata a été proposée afin de diminuer le risque de DR récidivant après l'ablation de silicone.

Il est important de créer une barrière saillante qui pourrait empêcher l'extension extracolobomateuse d'un DR au sein du colobome. Dans les yeux vitrectomisés, l'OCT a démontré la persistance du décollement de la MIL, ce qui pourrait être le résultat d'une adhérence ferme entre l'EP et la rétine neurosensorielle le long du bord. Si le bord du colobome est à une certaine distance de la macula, trois rangées d'endolaser argon sont effectuées le long du bord du colobome. Lorsque la macula est englobée dans le colobome, le laser diode peut être employé car sa pénétration plus profonde des tissus endommage moins les fibres optiques.

Les particularités de l'enfant

Chez l'enfant, le colobome présente des particularités anatomiques induisant un mécanisme de DR différent de chez l'adulte. La prise en charge chirurgicale tient compte de ces éléments et de la petite taille des yeux. Chez l'enfant, le risque de PVR est plus élevé, entraînant un risque de récive plus important. Dans notre expérience et

1. Effet schlieren : flux sortant de liquide sous-rétinien visible à travers une déchiscence du fait de sa viscosité plus élevée

DR non rhegmatogènes

d'après les résultats de la littérature, le DR chez l'enfant est toujours d'origine colobomateuse. Pour les cas sans lésion visible, l'origine endocolobomateuse du DR a été confirmée en peropératoire dans notre série. Un cerclage prophylactique pour relâcher la base du vitré, associé à une vitrectomie par la pars plana, un tamponnement par silicone et trois rangées d'endolaser autour du colobome, semble le traitement le plus adéquat.

Pour en savoir plus

Corcostegui B, Güell JL, Garcia-Arumi J. Surgical treatment of retinal detachment in the choroidal colobomas. *Retina*. 1992;12(3);237-41.

Daufenbach DR, Ruttum MS, Pulido JS, Keech RV. Choriorretinal colobomas in a pediatric population. *Ophthalmology*. 1998;105(8):1455-8.

Gopal L, Badrinath SS, Sharma T *et al*. Surgical management of retinal detachments related to coloboma of the choroid. *Ophthalmology*. 1998;105(5):804-9.

Gopal L, Kini MM, Badrinath SS, Sharma T. Management of retinal detachment with choroidal coloboma. *Ophthalmology*. 1991;98(11):1622-7.

Hanneken A, De Juan E Jr, McCuen BW 2nd. The management of retinal detachments associated with choroidal colobomas by vitreous surgery. *Am J Ophthalmol*. 1991;111(3):271-5.

Schubert HD. Structural organization of choroidal colobomas of young and adult patients and mechanism of retinal detachment. *Trans Am Ophthalmol Soc*. 2005;103:457-72.