

1782

CASIER RETINE PATN

ETOILE MACULAIRE IDIOPATHIQUE DE LEBER :

A propos de trois cas

T. AMZALLAG, J.-F. ROULAND, X. ZANLONGHI

RESERVE A L'ENTREE EXCLUSE
DU DEMANDEUR

*Mots clés : Etoile maculaire idiopathique de Leber.
Key words : Stellate maculopathy, Macular exsudates, Leber idiopathic stellate retinopathy, Leber idiopathic stellate neuroretinitis.*

RESUME

Nous rapportons les observations de trois patients, au suivi variant de 9 mois à 9 ans et présentant une baisse d'acuité visuelle unilatérale dont les caractéristiques permettent de faire évoquer le diagnostic d'une étoile maculaire idiopathique de Leber. Nous analysons les éléments cliniques constituant l'affection en les rapportant à ceux de la littérature.

SUMMARY

Three cases of Leber idiopathic stellate neuroretinitis are presented.

Nous rapportons les observations de trois patients consultant pour baisse d'acuité visuelle unilatérale dont les caractéristiques cliniques et para-cliniques permettent de faire évoquer le diagnostic d'étoile maculaire idiopathique de Leber.

- des exsudats maculaires péri-fovéolaires à disposition stellaire,
- aucune autre anomalie vasculaire, rétinienne ou vitrénne.

OBSERVATION N° 1

Le jeune Ludovic B., âgé de 14 ans, est adressé en mars 1988 pour baisse d'acuité visuelle unilatérale droite évoluant depuis 10 jours et succédant rapidement à un syndrome grippal.

Le patient est hospitalisé et son bilan biologique retrouvait un syndrome inflammatoire modéré avec des sérologies virales négatives.

A l'examen, son acuité visuelle était de 4/10, Parinaud 5 faible à droite et 10/10, Parinaud 2 à gauche.

L'angiographie fluorescéinique à son arrivée confirmait l'œdème papillaire unilatéral avec hyperfluorescence papillaire tardive mais sans anomalie chorio-rétinienne ou vasculaire en regard des exsudats.

Son tonus oculaire à l'aplanation était normal ainsi que ses segments antérieurs.

Les explorations fonctionnelles de la vision montraient à droite :

- Sa tension artérielle était de 11/6.
- L'étude de son fond d'œil en biomicroscopie était normale à gauche et retrouvait du côté droit :
 - un flou papillaire à prédominance temporale,

- un trouble de conduction aux potentiels évoqués visuels témoignant de la souffrance des voies optiques de ce côté ;
- à l'étude du champ visuel central, un scotome centro-coecal relatif.

ETOILE MACULAIRE IDIOPATHIQUE DE LEBER :
A propos de trois cas

Le patient a été mis sous traitement antibiotico-corticoïde par Rovamycine et Solupred 30 mg par jour, ce qui a permis une régression très rapide du syndrome inflammatoire.

A sa sortie, 3 jours plus tard, sa vision était identique mais celle-ci s'est normalisée en 6 semaines avec disparition de l'œdème papillaire en 8 semaines. L'étoile maculaire a régressé plus lentement en environ 5 mois.

En juin 1988, la corticothérapie a été arrêtée progressivement, son acuité visuelle était de 10/10 à chaque œil, résultat confirmé après 9 mois d'évolution.

OBSERVATION N° 2

L'enfant Jérôme M., âgé de 9 ans, est adressé en février 1987 pour baisse d'acuité visuelle unilatérale droite évoluant depuis un mois. On ne retrouve aucun antécédent particulier.

A l'examen, son acuité visuelle est de 1/10, Parinaud 8 faible à droite et 10/10, Parinaud 2 à gauche.

Ses segments antérieurs sont normaux et son tonus oculaire à l'aplanation également.

Au fond d'œil, on retrouve un aspect d'œdème papillaire unilatéral droit ainsi qu'une étoile maculaire exsudative unilatérale.

Le bilan biologique pratiqué en hospitalisation ne retrouvait pas de syndrome inflammatoire, les sérologies étaient négatives pour une atteinte évolutive. La ponction lombaire était normale.

L'angiographie fluorescéinique confirmait l'œdème papillaire unilatéral sans atteinte choroïdienne ou vasculaire rétinienne après injection.

Le scanner était normal.

L'examen ORL retrouvait une discrète rhinite. Le bilan ne retrouvait aucune cause évidente au tableau présenté.

Les explorations fonctionnelles de la vision montraient à droite :

- une vision des couleurs normale,

- pas de pic aux damiers de 15 minutes,

- un champ visuel central non interprétable en raison de nombreuses pertes de fixation.

Le jeune patient était mis sous traitement corticoïde par Solupred 30 mg par jour, en un mois son acuité visuelle revenait à 10/10, Parinaud 2, l'œdème papillaire disparaissait en 8 semaines au total et l'étoile maculaire en quelques mois. Ce résultat se confirme après 2 ans de recul.

OBSERVATION N° 3

Christian M., âgé de 20 ans, est adressé en janvier 1980 pour une baisse d'acuité visuelle unilatérale droite faisant suite à un épisode gripal. On note dans ses antécédents un strabisme convergent ainsi qu'une hypermétropie bilatérale.

A l'examen, son acuité visuelle était de 1/10, Parinaud 8 à droite et 6/10, Parinaud 2 à gauche. Ses segments antérieurs et son tonus oculaire à l'aplanation étaient normaux.

Au fond d'œil, on retrouvait un aspect d'œdème papillaire et d'étoile maculaire homolatéraux.

Le bilan biologique pratiqué en hospitalisation montrait une absence de syndrome inflammatoire, la ponction lombaire était normale, les sérologies pratiquées étaient négatives. L'examen ORL retrouvait une rhinite modérée.

L'angiographie fluorescéinique confirmait l'œdème papillaire droit et l'absence de signe dans la région maculaire en injection.

Les explorations fonctionnelles de la vision retrouvaient à droite :

- un trouble de conduction à l'étude des potentiels évoqués visuels,

- un scotome centro-coecal en périmétrie de profil.

L
Med
sema
Nou:
car 1
1988
l'asp
aucu
d'ob:

CO
L
regr

1
moy:

2
asse:

3
re pl
suda

4
vasc
rega

5
teint

6
caus

7
quel
dans
visu

8
fectu

9
plus

1
cour
moi:

Le patient a été mis sous Vibramycine et Medrol et son acuité visuelle remontait en 6 semaines après disparition de l'œdème papillaire. Nous n'avons pas vu disparaître l'étoile maculaire car nous l'avons perdu de vue. En décembre 1988, après un recul de 9 ans, l'acuité visuelle et l'aspect du fond d'œil étaient parfaitement stables, aucun incident n'était venu émailler cette période d'observation par ailleurs.

COMMENTAIRE

L'étude des trois cas présentés permet de regrouper les éléments cliniques qui suivent :

1 - L'âge de survenue de 9 à 20 ans avec une moyenne de 14 ans

2 - La baisse d'acuité visuelle est unilatérale, assez rapide.

3 - Le fond d'œil retrouve un œdème papillaire plus ou moins marqué ainsi qu'un aspect d'exsudat stellaire de la macula.

4 - Il n'existe pas d'anomalie angiographique vasculaire rétinienne ou chorioretinienne en regard des exsudats maculaires.

5 - Des syndromes grippaux ont précédé l'atteinte dans deux cas sur trois.

6 - Les bilans pratiqués ne retrouvaient pas de cause évidente à l'affection.

7 - L'évolution fonctionnelle est favorable en quelques semaines sous corticothérapie associée dans 2 cas à une antibiothérapie. La récupération visuelle est complète.

8 - La disparition de l'œdème papillaire s'effectue en 6 à 8 semaines.

9 - La disparition des exsudats maculaires est plus lente, de l'ordre de quelques mois.

10 - Nous n'avons observé aucune rechute au cours de la période d'observation qui varie de 9 mois à 9 ans.

DISCUSSION

Ces caractéristiques cliniques sont en accord avec celles retenues actuellement pour l'affection décrite par Leber en 1916 et qui sont l'unilatéralité, les exsudats maculaires stellaires péri-fovéolaires, l'œdème papillaire, la disparition spontanée sans séquelle en 6 à 12 semaines et l'absence d'étiologie décelable. Contrairement à la littérature, nous n'avons pas retrouvé une telle atteinte chez des sujets adultes. Plusieurs auteurs évoquent pour cette pathologie un primum movens papillaire et non maculaire et utilisent donc préférentiellement le terme de neuro-rétinite idiopathique de Leber (Dreyer) mieux adapté. L'efficacité du traitement cortisoné par voie générale n'est actuellement pas démontrée dans cette affection mais nous avons préféré l'utiliser pour nos trois patients. L'existence d'une étoile maculaire associée à l'œdème papillaire unilatéral représente un élément clinique qui permet de séparer l'affection décrite du cadre des atteintes démyélinisantes selon la plupart des publications récentes.

Au point de vue physiopathologie de l'étoile maculaire, le mécanisme évoqué par Papastratigakis et repris par Gass est le suivant : un exsudat riche en lipides et en protéines provenant des capillaires profonds de la papille s'étendrait au niveau de la rétine péri-papillaire et le long de la couche plexiforme externe jusqu'à la macula. Après réabsorption à ce niveau des composants séreux de cet exsudat, les lipides et les protéines précipiteraient au niveau de la couche plexiforme et seraient alors absorbés par les macrophages créant ainsi l'aspect d'étoile maculaire caractéristique.

CONCLUSION

La neuro-rétinite idiopathique de Leber est une affection rare actuellement bien caractérisée dont l'origine et les mécanismes exacts ne sont pas encore élucidés.

BIBLIOGRAPHIE

- 1 - Carroll D.-M., Franklin R.-M. - *Leber's idiopathic stellate retinopathy*. Am. J. Ophthal., 1982, 93, 96-101.

ETOILE MACULAIRE IDIOPATHIQUE DE LEBER :
A propos de trois cas

2 - Dreyer R.-F., Hopen G., Gass J.D.M., Smith J.-L. - *Leber's idiopathic stellate neuroretinitis*. Arch. Ophthalm., 1984, 102, 1140-1145.

3 - François J., Verriet G., Delaye J.-J. - *Leber's idiopathic stellate retinopathy*. Am. J. Ophthalm., 1969, 68, 340-346.

4 - Gass J.M.D. - *Diseases of the optic nerve that may simulate macular disease*. Trans. Am. Acad. Ophthalm. Otol., 1977, 83, 763-770.

5 - Leber T. - *Die Krankheiten der Netzhaut ; in Graefe, Soemisch, Handbuch der Augenheilkunde*. 2 Aufl. Vol. VII, 1319-1339. (Engelmann, Leipzig, 1916).

6 - Maltland C.-G., Miller N. - *Neuroretinitis*. Arch. Ophthalm., 1984, 102, 1146-1150.

7 - Papastratigakis B., Stravrakas E., Phanouriakts Ch., Tsamparlakts J. - *Leber's idiopathic stellate maculopathy*. Ophthalmologica, 1981, 183, 68-71.

8 - Ricci A. - *La rétine pseudo-albuminurique de Leber (retinitis stellata)*. Ann. Oculist., 1961, 194, 1038-1047.

9 - Sleving P.-A., Fishman G.-A., Salzaron T., Rabb M.-F. - *Acute macular neuroretinopathy : early receptor potential change suggest photoreceptor pathology*. Brit. J. Ophthalm., 1984, 68, 229-234.

10 - Wolter J.-R., Phillips R.-L., Butler G.-R. - *The star figure of the macular area*. Arch. Ophthalm., 1958, 60, 49-59.