

Atteintes rétiniennes dans la DM1 : à propos d'une observation et revue de la littérature

Tuy Nga BRIGNOL (1) - Nicolas LEVEZIEL (2) - Alain GEILLE (3)
Guillaume BASSEZ (4)

1. Myoinfo, Direction des Actions médicales, AFM-Téléthon, Evry
2. Ophtalmologie, CHU Poitiers, INSERM 1084, Poitiers
3. Groupe d'Intérêt Steinert, AFM-Téléthon, Evry
4. Neurologie, CHU Henri Mondor, UMRS UPEC/Inserm 955, Créteil

INTRODUCTION

Dans la DM1 (dystrophie myotonique de Steinert), en dehors de la **cataracte**, peuvent survenir un **ptosis**, une **faiblesse des muscles oculaires**, une **hypotonie oculaire** et des **lésions rétiniennes**. A ce jour, les atteintes rétiniennes, bien que décrites pour la première fois en 1952, ont fait l'objet d'un nombre limité de publications.

OBJECTIF

Une revue de la littérature a été réalisée pour **évaluer l'intérêt de l'examen de la rétine** dans la DM1.

Grâce aux avancées dans les outils d'exploration en ophtalmologie, une visualisation non invasive de la rétine est possible par **OCT (tomographie par cohérence optique)**.

RÉSUMÉ D'OBSERVATION

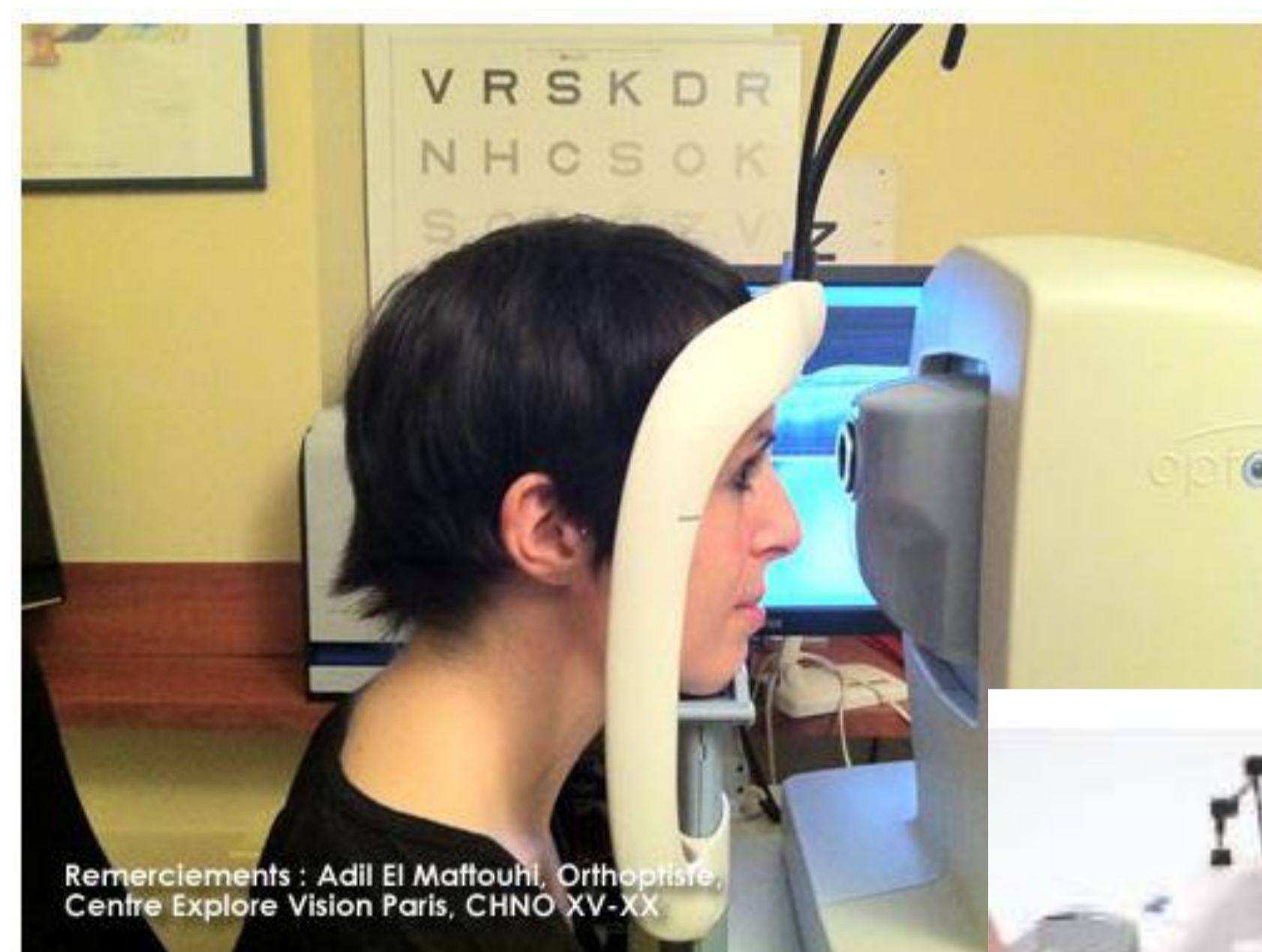
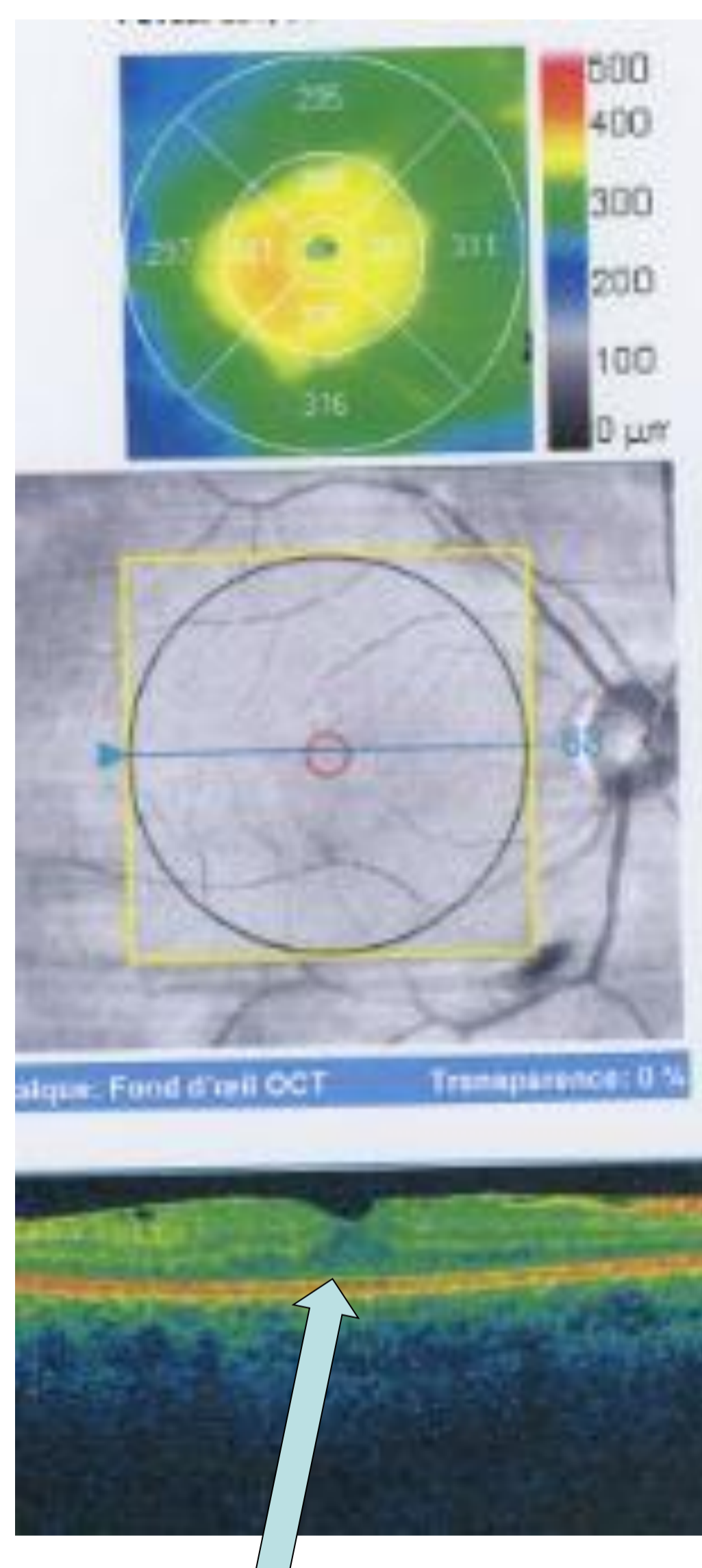
Une patiente atteinte de DM1, âgée de 55 ans, est suivie en ophtalmologie depuis 2008 pour baisse d'acuité visuelle non liée à la cataracte.

- ATCD ophtalmo (rétine) : brides OG (2001); déchirures OD 4H 9H, traitées par laser puis re-déchirure; nouveau TTT par laser.
- ATCD familiaux : père (détachement rétinien opéré) et enfants atteints de DM1.

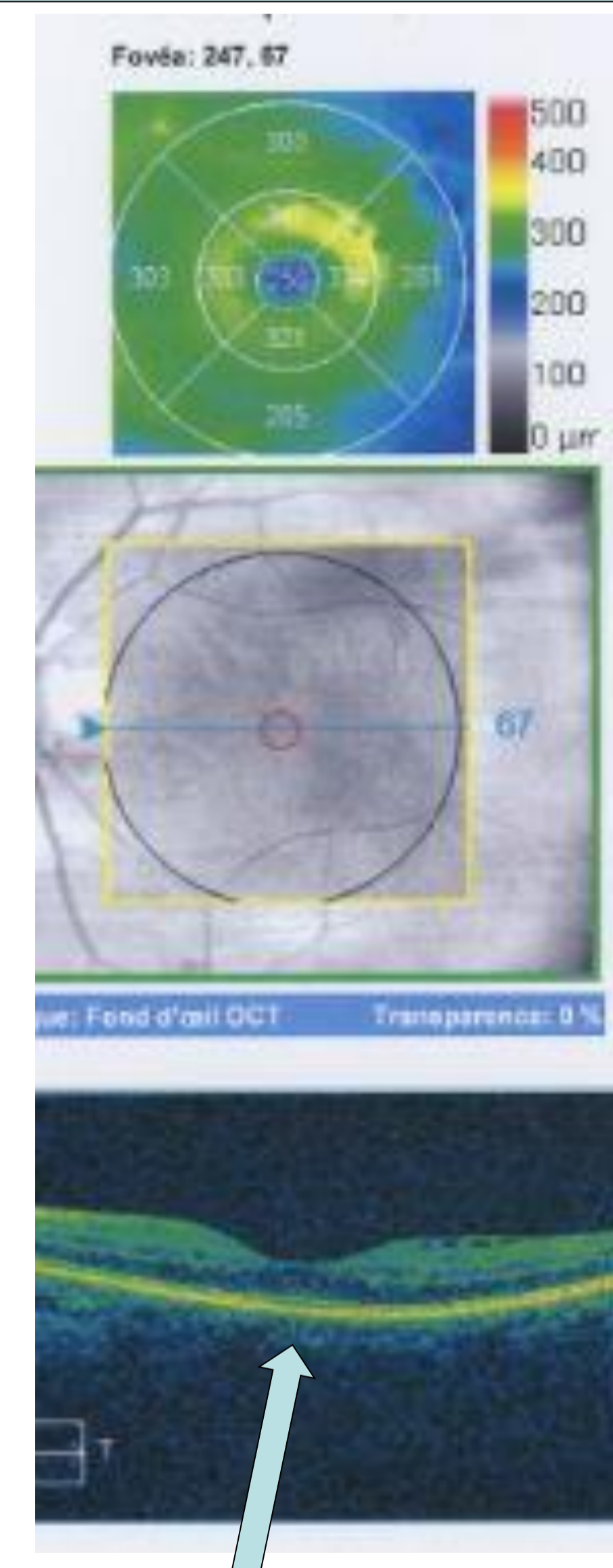
Tomographie par Cohérence Optique (OCT)

Les examens OCT (réalisés en 2008, 2011 et 2015) ont révélé une membrane épirétinienne (MER) bilatérale à évolution lente.

- 2008 : syndrome de Jaffé (ou MER débutante) bilatéral (ODG).
- 2011: MER ODG, macula stable.
- 2015 : OD : légère évolution de la MER dans la région maculaire; faible augmentation de l'épaisseur rétinienne.
OG : stable, sans aucune évolution de la MER.



Un examen OCT



REVUE DE LA LITTÉRATURE



Une recherche dans PubMed utilisant les mots-clés "retina" AND « myotonic dystrophy » a identifié une trentaine d'articles rapportant des cas ou séries de cas, dont **5 publications sur la période 2011-2015**.

D'après une étude ayant inclus **30 patients DM1 et 28 contrôles** (Kersten et al, 2014), l'OCT a révélé chez les patients DM1:

- une **membrane épirétinienne (48.2% des yeux DM1 vs 12.5% des yeux contrôles)**,
- un **épaississement de la région maculaire** significativement supérieur (DM1 vs contrôles : 327.3 µm vs 308.5 µm),
- **56,7% des patients DM1** présentaient une **MER** dans au moins un œil.

CONCLUSIONS

- Chez les patients DM1, la baisse d'acuité visuelle peut être causée par une **cataracte** et/ou une **atteinte rétinienne**.
- Il est pertinent d'analyser les lésions rétiniennes susceptibles de limiter l'amélioration visuelle après une chirurgie de la cataracte (Esteves, 2013).
- Comme il existe un traitement pour la MER, l'OCT devrait être mise en œuvre dans le cadre d'un bilan ophtalmologique en cas de baisse d'acuité visuelle dans la DM1 (Kersten, 2014).
- Une étude collaborative avec **DM-scope** entre ophtalmologistes et neurologues des Centres de référence/compétence neuromusculaires permettrait de mieux caractériser les atteintes rétiniennes de la DM1.