



Cataracte et dystrophie de Fuchs : Conduite à tenir dans l'état actuel des connaissances

A. Chakib ; K. Nayme ; O. Fellahi ; MF Benjelloune ; A. Gallala ; L. Benhmidoune ; A. Mchachi ; R. Rachid ; A. Amraoui.
Service d'ophtalmologie adulte, Hôpital 20 Aout. Casablanca

RESUME : La dystrophie de Fuchs (cornea guttata) est une pathologie primitive et progressive de l'endothélium cornéen. Il s'agit d'une pathologie ubiquitaire. Le diagnostic est posé en biomicroscopie devant l'aspect d'excroissances pathologiques de la membrane de Descemet (cornea guttata). Habituellement elle évolue en passant par des stades de cornea guttata, puis d'œdème cornéen, suivi de dystrophie bulleuse et enfin de néovascularisation et d'opacification cornéenne. L'objectif de l'évaluation préopératoire, avant la chirurgie de cataracte en présence de la dystrophie de Fuchs, est de guider le choix de la décision chirurgicale afin d'optimiser le résultat chirurgical, que ce soit une chirurgie de cataracte isolée ou une chirurgie combinée avec kératoplastie transfixiante ou endothéliale. Ainsi, l'ophtalmologiste doit faire la part entre la baisse d'acuité visuelle liée à la dystrophie de Fuchs et celle liée à la cataracte, et apprécier la capacité de l'endothélium à supporter le stress chirurgical. La greffe de cornée peut être proposée d'emblée, associée à la phacoémulsification. Actuellement, la greffe endothéliale est devenue l'intervention de référence, permettant d'éviter les écueils de la greffe transfixiante.

Mots clés : chirurgie de cataracte, dystrophie de Fuchs, kératoplastie endothéliale, kératoplastie transfixiante.

Abstract: Fuchs dystrophy (cornea guttata) is a primitive and progressive disease of the corneal endothelium. It is a ubiquitous disease. The diagnosis is made by biomicroscopy, based on the presence of pathological excrescences of Descemet's membrane appearance (cornea guttata). Usually it progresses through stages of cornea guttata and corneal edema, followed by bullous dystrophy and finally neovascularization and corneal opacification. The purpose of preoperative assessment before cataract surgery in the presence of Fuchs Dystrophy is to guide the choice of surgical decision to optimize surgical outcome, either cataract surgery alone or cataract surgery combined with full thickness or lamellar keratoplasty. Thus, the ophthalmologist must distinguish between the visual loss associated with Fuchs dystrophy and one linked to cataracts, and assess the ability of the endothelium to support the surgical stress. Corneal transplantation may be proposed at the outset, combined with phacoemulsification. Currently, endothelial transplant surgery has become the reference to avoid the pitfalls of transfixing transplant.

Key words: cataract surgery, Descemet stripping endothelial keratoplasty, Fuchs corneal, dystrophy, penetrating keratoplasty

La dystrophie de Fuchs (cornea guttata) est une pathologie primitive et progressive de l'endothélium cornéen. Elle se caractérise par l'accumulation focale d'excroissances (appelées « guttae » ou gouttes) au niveau de la membrane de Descemet, sécrétées par les cellules endothéliales. Ces dernières finissent par perdre leur fonctionnalité ainsi que leur densité, ce qui conduit à terme vers l'œdème cornéen (1, 2). Elle ne devient généralement symptomatique qu'à la cinquième décennie, ce qui explique l'association fréquente à la présence de cataracte (3, 4).

Devant l'association cataracte et dystrophie de Fuchs, l'objectif principal de l'évaluation préopératoire est d'abord de faire la part entre la baisse d'acuité visuelle liée à l'opacité cornéenne de celle liée à la cataracte, et de guider le choix d'une phacoémulsification seule, ou combinée à une kératoplastie transfixiante ou endothéliale.

En outre, La chirurgie de cataracte seule est souvent compliquée par une perte endothéliale d'environ 10% (4-12%) (5-8). Ainsi, si l'indication d'une phacoémulsification seule est retenue, l'optimisation de la technique opératoire et le choix de la stratégie chirurgicale s'avèrent particulièrement cruciales dans le contexte d'une dystrophie de Fuchs.

RAPPEL SUR LA DYSTROPHIE DE FUCHS :

1.Épidémiologie

Il s'agit d'une pathologie ubiquitaire dont la fréquence augmente avec l'âge (3, 4). On considère que près de 4% des patients âgés de plus de 40 ans présentent une cornée guttata (3). Toutefois, malgré l'absence d'une estimation précise de la prévalence de la dystrophie de fuchs, elle reste l'une des indications les plus courantes pour la greffe de cornée, jusqu'à 29% des cas (9).

2.Génétique et anatomopathologie :

La dystrophie de Fuchs est une pathologie héréditaire à transmission autosomique dominante à forte pénétrance, avec une expressivité variable (10, 11). Il s'agit d'une pathologie polygénique, dont certains génotypes sont associés à une évolution plus sévère (12, 13).

Dans la dystrophie de Fuchs, la membrane de descemet est anormalement épaisse, siège d'un dépôt anormal de collagène anormal. On observe également au niveau de l'endothélium une diminution de la densité endothéliale, un pléomorphisme (diminution du pourcentage des cellules hexagonales) et un polymégathisme (anisocytose) (14, 15).

3.Physiopathologie :

La pathogénie de la dystrophie de Fuchs reste non encore complètement élucidée. Il est difficile de savoir si le primum movens est la sécrétion d'un collagène anormal, la dégénérescence fibroblastique de la cellule endothéliale ou la perte de la fonction de pompe cellulaire (16). L'épaississement anormal de la membrane de descemet au cours de la dystrophie de Fuchs est composé essentiellement de collagène VIII, sécrétée par les cellules endothéliales (17). A l'heure actuelle, seules des mutations du collagène VIII Q2 ont été rapportées à la dystrophie de Fuchs (18, 19).

EVALUATION PRÉOPÉRATOIRE :

L'objectif de l'évaluation préopératoire est de faire la part entre la baisse d'acuité visuelle liée à la dystrophie de fuchs et celle liée à la cataracte, et d'évaluer la sévérité de la dystrophie de fuchs ainsi que le risque de décompensation cornéenne.



1. Evaluation de la cataracte :

Les paramètres primordiaux à préciser, influençant la perte des cellules endothéliales au cours de la chirurgie de cataracte (8), sont :

- Le grade de la cataracte selon la densité du noyau cristallinien,
- La profondeur de la chambre antérieure,
- La dilatation pupillaire

2. Evaluation de la cornée :

L'objectif principal de l'examen est d'évaluer l'importance de l'altération de la fonction endothéliale :

- Clinique : la sévérité de l'atteinte endothéliale est appréciée sur :

- o Le flou visuel matinal régressif au cours de la journée, témoin de la présence d'œdème cornéen, est pathognomonique d'une insuffisance endothéliale. Le délai de récupération se prolonge avec la progression de la maladie.
- o A l'examen de la lampe à fente, la sévérité des gouttes est évaluée en fonction de leurs nombres, localisations, et leurs confluences (voir figure 1).
 - Classiquement, on reconnaît 3 stades (20) : stade I (Cornéa guttata), stade II (Œdème cornéen), et le stade III (Fibrose sous épithéliale pouvant intéresser toute l'épaisseur stromale avec des remaniements fibreux cicatriciels du stroma)
 - Récemment, le groupe d'étude multicentrique de la dystrophie endothéliale de Fuchs a publié une nouvelle classification de cette dystrophie basée sur les caractéristiques des gouttes cornéennes (21). (Voir tableau 1).

Tableau 1 : Nouvelle classification de la dystrophie de Fuchs selon le groupe multicentrique de la dystrophie de Fuchs.

Grade	Caractéristiques
Grade 0	Absence de gouttes, cornée normale
Grade 1	1 à 12 gouttes centrales non confluentes
Grade 2	> 12 gouttes centrales non confluentes
Grade 3	Gouttes confluentes sur les 1 à 2 mm centraux
Grade 4	Gouttes confluentes sur les 2 à 5 mm centraux
Grade 5	Gouttes confluentes > 5 mm centraux sans œdème stromal
Grade 6	Gouttes confluentes > 5 mm centraux avec œdème stromal +/- épithélial

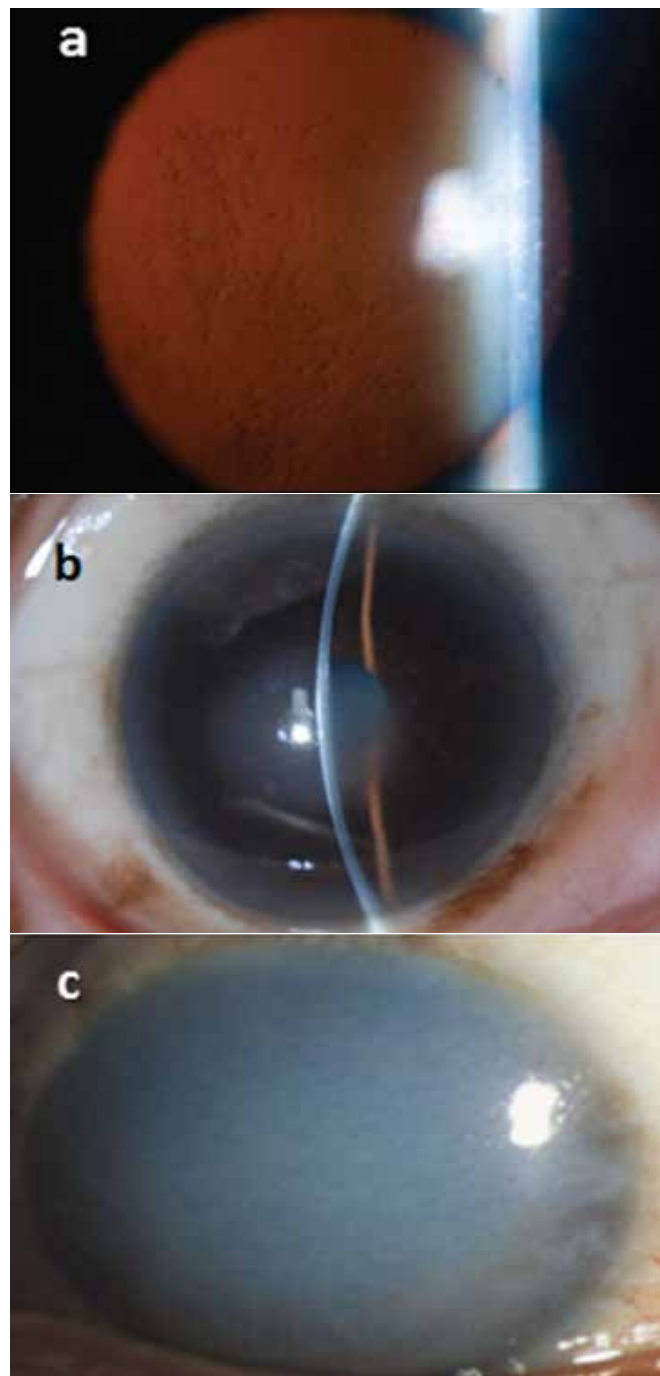


Figure 1 : (a) dystrophie de Fuchs au stade de cornea guttata vue en rétro illumination, (b) dystrophie de Fuchs avec gouttes confluentes sur 5 mm centrales sans œdème cornéen, (c) dystrophie de Fuchs au stade d'œdème cornéen manifeste.



- Microscopie spéculaire :

La microscopie spéculaire, grâce à l'évaluation de la taille, nombre et morphologie des cellules endothéliales, est essentielle pour caractériser le fonctionnement des cellules endothéliales.

En effet, dans la dystrophie de fuchs, on retrouve des gouttes sous forme de zones noires avec un centre clair, masquant totalement les cellules qui les recouvrent, un pléomorphisme (diminution du % de cellules hexagonales), un polyméga-thisme (anisocytose) et une diminution de la densité cellulaire endothéliale (14, 15).

Au décours d'une chirurgie de cataracte, la perte accélérée de la fonction endothéliale et la décompensation œdémateuse survient au-dessous d'une densité endothéliale. A l'heure actuelle, on ne reconnaît pas de seuil préopératoire pour maintenir la déturgescence cornéenne. Toutefois, une densité endothéliale préopératoire au-dessous de 500 cellules /mm² évolue presque toujours vers la décompensation. Une densité endothéliale comprise entre 500 et 1000 cellules /mm² présente un risque élevé de décompensation œdémateuse (22).

Par conséquent des questions cruciales persistent à ce jour :

- « Comment notre chirurgie de cataracte va affecter la fonction endothéliale ? »
- Et « pour un seuil donné :
 - o Une phacoémulsification simple (sans kératoplastie combinée)
 - o Ou une triple procédure systématique : phacoémulsification première avec implantation en chambre postérieure et un greffon endothélial pur (*Descemet Membrane Endothelial Keratoplasty [DMEK]*) ou comprenant le plus souvent une épaisseur associée de stroma cornéen (*Descemet Stripping Automated Endothelial Keratoplasty [DSAEK]*) (23).

- Pachymétrie :

Aucune corrélation entre l'épaisseur cornéenne et la densité endothéliale n'est clairement établie à ce jour (24). Toutefois, Elle représente un meilleur indicateur que le comptage, permettant un meilleur reflet du fonctionnement de la pompe endothéliale (24).

Actuellement, la pachymétrie est un élément déterminant dans le choix de la stratégie thérapeutique. Il est recommandé de réaliser une triple procédure (kératoplastie + phacoémulsification + implantation) devant une pachymétrie supérieure à 640 µ (25).

PRISE EN CHARGE THÉRAPEUTIQUE :

1. But :

L'objectif thérapeutique est la cure de la cataracte, en prenant en compte le statut cornéen, selon que la décompensation cornéenne est patente ou imminente.

2. Particularités de la technique opératoire:

A. Phacoémulsification simple en cas de dystrophie endothéliale

Les facteurs de risque de déperdition de cellules endothéliales

au cours de la phacoémulsification sont représentés essentiellement par le traumatisme direct, l'allongement du temps opératoire et la courte longueur axiale (26).

Plusieurs considérations techniques peuvent limiter cette déperdition, et éviter la survenue de kératopathie bulleuse du pseudophaque. En effet, la réduction de la taille de l'incision, l'utilisation de viscoélastique approprié à chaque temps chirurgicale (dispersif pour le capsulorhexis, cohésif pour l'implantation), la réduction de puissance totale des ultrasons utilisée, le travail au-dessous du plan irien et la rapidité du geste chirurgical sont autant de précautions primordiales à prendre en compte en cas de dystrophie de Fuchs (27-30). Enfin, l'implantation multifocale n'est pas recommandée (31). Les implants toriques restent une option valable, car la survenue d'une décompensation endothéliale modifie peu la kératométrie (32).

B. Phacoémulsification combinée à greffe endothéliale

L'utilisation de viscoélastique cohésif est exclusive durant la triple procédure. La possibilité de shift hypermétropique en cas de greffe endothéliale de type DSAEK impose une myopisation de -0.75 à -1.25 lors du calcul de l'implant intraoculaire lors du calcul de puissance de l'implant (33). En effet, cette complication est imprévisible, et contre-indique l'implantation multifocale (31).

Malgré les difficultés techniques, la réalisation d'une DMEK semble une alternative séduisante en évitant l'erreur réfractive postopératoire (34).

3. Indications : algorithme décisionnels

a. Au stade de fibrose sous épithéliale :

Une kératoplastie transfixiante avec extraction extra capsulaire à ciel ouvert et implantation en chambre postérieure » s'impose (35).

La greffe endothéliale peut être proposée si fibrose excentré et/ou terrain fragile (âge, anesthésie générale difficile, compliance), en prévenant le patient de la possible limitation de récupération d'acuité et la possibilité de kératoplastie transfixiante si décompensation cornéenne. Une phacoémulsification initiale est combinée à la greffe endothéliale si la transparence le permet (31).

b. Au stade d'œdème cornéen :

Une triple procédure « phacoémulsification première avec implantation en chambre postérieure et greffe endothéliale (DSAEK ou DMEK) » est recommandée. Une chirurgie séquentielle (phacoémulsification puis greffe endothéliale dans un second temps n'apporte aucun bénéfice supplémentaire (31).

Quand la transparence cornéenne ne permet pas la réalisation de la phacoémulsification dans un premier temps, une greffe endothéliale est proposée dans un premier temps, et la phacoémulsification est réalisée dans un second temps (31).





c. Au stade de cornea guttata :

Une phacoémulsification simple, en prévenant le patient du risque de décompensation, est possible en absence de flou visuel matinal, ou devant des gouttes modérées, et surtout devant une pachymétrie inférieure à 600 μ (25). La perte endothéliale additionnelle liée aux facteurs péri opératoires (dureté du noyau, profondeur de chambre antérieure, technique chirurgicale, expérience du chirurgien..) est également à prendre en considération.

Une TRIPLE PROCEDURE « Phacoémulsification avec implantation chambre postérieure associée à greffe endothéliale (DSAEC / DMEK) » est actuellement recommandée devant :

- La sévérité des symptômes (halos et importance du flou visuels matinal)
- La sévérité clinique de la dystrophie de Fuchs
- Une pachymétrie supérieure à 640 μ (25).

CONCLUSION

La fragilité de l'endothélium et sa vulnérabilité face à l'agression chirurgicale de la cataracte sénile représente un challenge pour le chirurgien ophtalmologiste. La prédictibilité de la décompensation cornéenne postopératoire reste encore un défi, malgré la multiplicité des facteurs prédictifs publiés. En effet, quel que soit le facteur utilisé, une approche sur mesure est à envisager en fonction des attentes personnelles.

REFERENCES

1. Waring GO III, Mbekeani JN. Corneal dystrophies. In : Leibowitz HM, Waring GO III, editors. Corneal disorders. Clinical diagnosis and management, 2nd ed. Philadelphia : WB Saunders ; 1998. p. 227-86.
2. Bourne WM, Johnson DH, Campbell RJ. The ultrastructure of Descemet's membrane. III. Fuchs' dystrophy. Arch Ophthalmol. 1982; 100:1952-5.
3. Lorenzetti DW, Uotila MH, Parikin N, et al. Central cornea guttata. Incidence in the general population. Am J Ophthalmol. 1967; 64:1155-1158
4. Borboli S, Colby K. Mechanisms of disease: Fuchs' endothelial dystrophy. Ophthalmol Clin North Am. 2002; 15:17-25.
5. Bourne RRA, Minassian DC, Dart JKG, Rosen P, Kaushal S, Wingate N. Effect of cataract surgery on the corneal endothelium; modern phacoemulsification compared with extracapsular cataract surgery. Ophthalmology 2004; 111:679-685
6. George R, Rupauli P, Sriprya AV, Rajesh PS, Vahan PV, Praveen S. Comparison of endothelial cell loss and surgically induced astigmatism following conventional extracapsular cataract surgery, manual small-incision surgery and phacoemulsification. Ophthalmic Epidemiol 2005; 12:293-297
7. Di'az-Valle D, Beni'tez del Castillo Sa'nchez JM, Castillo A, Sayague's O, Moriche M. Endothelial damage with cataract surgery techniques. J Cataract Refract Surg 1998; 24:951-955
8. Walkow T, Anders N, Klebe S. Endothelial cell loss after phacoemulsification: relation to preoperative and intraoperative parameters. J Cataract Refract Surg 2000; 26:727-732.
9. Adamis AP, Filatov V, Tripathi BJ, et al. Fuchs' endothelial dystrophy of the cornea. Surv Ophthalmol 1993 ; 38:149-168
10. Magovern M, Beauchamp GR, McTigue JW, et al. Inheritance of Fuchs' combined dystrophy. Ophthalmology. 1979 ; 86:1897-1923
11. Rosenblum P, Stark WJ, Maumenee IH, Hirst LW, Maumenee AE. Hereditary Fuchs' Dystrophy. Am J Ophthalmol 1980;90:455-62
12. Meadows DN, Eghrari AO, Riazuddin SA, Emmert DG, Katsanis N, Gottsch JD. Progression of Fuchs corneal dystrophy in a family linked to the FCD1 locus. Invest Ophthalmol Vis Sci. 2009 Dec; 50 (12):5662-6.

13. Riazuddin SA, Eghrari AO, Al-Saif A, et al. Linkage of a mild late-onset phenotype of Fuchs Corneal Dystrophy to a novel locus at 5q33.1-q35.2. Invest Ophthalmol Vis Sci 2009 Dec; 50(12):5667-71.
14. Adamis AP, Filatov V, Tripathi BJ, Tripathi RC. Fuchs' endothelial dystrophy of the cornea. Surv Ophthalmol 1993; 38:149-68.
15. Brooks AM, Grant G, Gillies WE. The use of specular microscopy to investigate unusual findings in the corneal endothelium and its adjacent structures. Aust N Z J Ophthalmol 1988;16:235-43
16. Borderie V, Baudrimont M, Bourcier T, Moldovan M, Touzeau O, Laroche L. Cornea guttata et dystrophie de Fuchs. J Fr Ophthalmol. 1999; 22(9):987-1002
17. Levy SG, Moss J, Sawada H, et al. The composition of wide-spaced collagen in normal and diseased Descemet's membrane. Curr Eye Res. 1996; 15:45-52
18. Biswas S, Munier FL, Yardley J, et al. (2001) Missense mutations in COL8A2, the gene encoding the alpha2 chain of type VIII collagen, cause two forms of corneal endothelial dystrophy. Hum Mol Genet 10:2415-2423
19. Gottsch JD, Sundin OH, Liu SH, et al. (2005) Inheritance of a novel COL8A2 mutation defines a distinct early-onset subtype of Fuchs corneal dystrophy. Invest Ophthalmol Vis Sci. 2005; 46:1934-1939
20. Wilson SE, Bourne WM. Fuchs' dystrophy. Cornea 1988;7:2-18
21. Louttit MD, Kopplin LJ, Igo RP et al. A multicenter study to map genes for Fuchs endothelial corneal dystrophy: baseline characteristics and heritability. Cornea, 2012;31:26-35
22. Yeh PC, Colby K. "Corneal Endothelial Dystrophies". Smolin & Thoft's The Cornea - Scientific Foundations and Clinical Practice. 4th ed. Philadelphia: Lippincott, Williams and Wilkins; 2004:849-873.
23. Traish AS, Colby KA. Approaching cataract surgery in patients with Fuchs' endothelial dystrophy. Int Ophthalmol Clin. 2010;50:1-11
24. Ventura AC, Walti R, Bohnke M. Corneal thickness and endothelial density before and after cataract surgery. Br J Ophthalmol 2001; 85:18-20.
25. Seitzman GD, Gottsch JD, Stark WJ et al. Cataract surgery in patients with Fuchs' corneal dystrophy: expanding recommendations for cataract surgery without simultaneous keratoplasty. Ophthalmology. 2005 Mar; 112(3):441-6.
26. Walkow T, Anders N, Klebe S. Endothelial cell loss after phacoemulsification: relation to preoperative and intraoperative parameters. J Cataract Refract Surg. 2000; 26:727-732.
27. Ravalico G, Tognetto D, Palomba MA, et al. Corneal endothelial function after extracapsular cataract extraction and phacoemulsification. J Cataract Refract Surg. 1997;23:1000-1005.
28. Kim H, Joo CK. Efficacy of the soft-shell technique using Viscoat and Hyal-2000. J Cataract Refract Surg 2004; 30:2366-2370.
29. Storr-Paulsen A, Norregaard JC, Ahmed S, et al. Endothelial cell damage after cataract surgery: divide-and-conquer versus phaco-chop technique. J Cataract Refract Surg. 2008;34:996-1000.
30. Can I, Takmaz T, Cakici F, et al. Comparison of nagaharaphaco-chop and stop-and chop phacoemulsification nucleotomy techniques. J Cataract Refract Surg. 2004;30:663-668.
31. Terry MA, Shamie N, Chen ES, et al. Endothelial keratoplasty for Fuchs' dystrophy with cataract: complications and clinical results with the new triple procedure. Ophthalmology 2009; 116:631-639.
32. Sciorcia V, Lucisano A, Beltz J, Busin M. Combined Descemet-stripping automated endothelial keratoplasty and phacoemulsification with toric intraocular lens implantation for treatment of failed penetrating keratoplasty with high regular astigmatism. J Cataract Refract Surg. 2012 Apr;38(4):716-9.
33. Jun B, Kuo AN, Afshari NA, et al. Refractive change after descemet stripping automated endothelial keratoplasty surgery and its correlation with graft thickness and diameter. Cornea 2009; 28:19-23.
34. Ham LI, Dapena I, Moutouris K et al. Refractive change and stability after Descemet membrane endothelial keratoplasty. Effect of corneal dehydration-induced hyperopic shift on intraocular lens power calculation. J Cataract Refract Surg. 2011 Aug;37(8):1455-64.
35. Eghrari AO, Daoud YJ, Gottsch JD. Cataract surgery in Fuchs corneal dystrophy. Curr Opin Ophthalmol. 2010 Jan;21 (1):15-9.

