

Synthèse à destination du médecin traitant

Extraite du Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Prise en charge de la Rétinopathie du prématuré

Décembre 2023

Centre de Référence des Maladies Rares en Ophtalmologie – OPHTARA

Sommaire

Synthèse à destination du médecin traitant	3
1. La maladie	3
2. Le dépistage	3
2.1 Qui dépister ?	3
2.2 Quand dépister ?	3
2.3 Comment dépister ?	4
3. La classification de la maladie	4
4. Le traitement	5
4.1 Qui traiter ?	5
4.2 Quand traiter ?	5
4.3 Comment traiter ?	5
5. Le suivi	5
5.1 A court terme	5
5.2 A long terme	6
5.3 Rôle du médecin généraliste.....	6
6. Informations utiles	6
Coordonnées du(des) centre(s) de référence, de compétence et de(s) l'association(s) de patients.	6

Synthèse à destination du médecin traitant

1. La maladie

La rétinopathie du prématuré (ROP) est une de principales causes de cécité infantile, dont l'incidence est croissante en raison de l'augmentation de la survie des nouveau-nés extrêmement prématurés. Elle reste cependant une maladie rare dans ses formes sévères. En France, environ 30% des prématurés de moins de 31 semaines d'aménorrhées (SA) développent une ROP, et environ 3% nécessitent un traitement.

Il s'agit d'une pathologie multifactorielle du développement rétinien, notamment du développement du réseau vasculaire rétinien. En cas de prématurité, la vascularisation de la rétine n'est pas complète à la naissance. Le tissu rétinien non vascularisé devient ischémique ce qui entraîne une activation de signaux de réparation vasculaire responsable d'une néo-vascularisation pré-rétinienne. Cette néovascularisation pathologique peut, en l'absence de traitement, entraîner des complications telles qu'un décollement de rétine compromettant gravement le pronostic visuel. Son contrôle est actuellement la principale cible du traitement, que ce soit par la destruction de la rétine ischémique au moyen d'une photocoagulation laser ou par l'injection intravitréenne d'un anti- *vascular endothelial growth factor* (VEGF). Ces traitements, lorsqu'ils sont adaptés et administrés en temps opportun, entraînent une chute significative de l'incidence de la cécité.

2. Le dépistage

Le dépistage de la ROP est essentiel afin de détecter les nourrissons pouvant bénéficier d'un traitement précoce.

2.1 Qui dépister ?

En France, le groupe d'experts de ce PNDS propose la mise à jour des recommandations et préconise un dépistage de la ROP pour les nouveau nés :

- Dont le terme est < 31 semaines d'aménorrhées (SA)
- Et/ou avec un poids de naissance < 1251 grammes

2.2 Quand dépister ?

Pour les nourrissons nés à :

- ≤ 27 SA : le dépistage doit être réalisé à 31 SA
- > 27 SA : le dépistage doit être réalisé à 4 semaines de vie.

Le rythme de surveillance sera déterminé en fonction de la sévérité de la ROP, avec un intervalle variant de moins d'une semaine à trois semaines.

L'arrêt des examens doit être basé sur l'âge post-menstruel et les résultats du fond d'oeil, à savoir :

- une vascularisation complète de la rétine à proximité immédiate de l'ora serrata sur 360 degrés
- un âge de 45 SA en l'absence de ROP aux examens précédents
- une régression de la ROP (sans tissu vasculaire anormal capable de réactivation et de progression en zone II ou III).

Le suivi sera plus prolongé en cas de ROP non régressive ou en cas de traitement préalable.

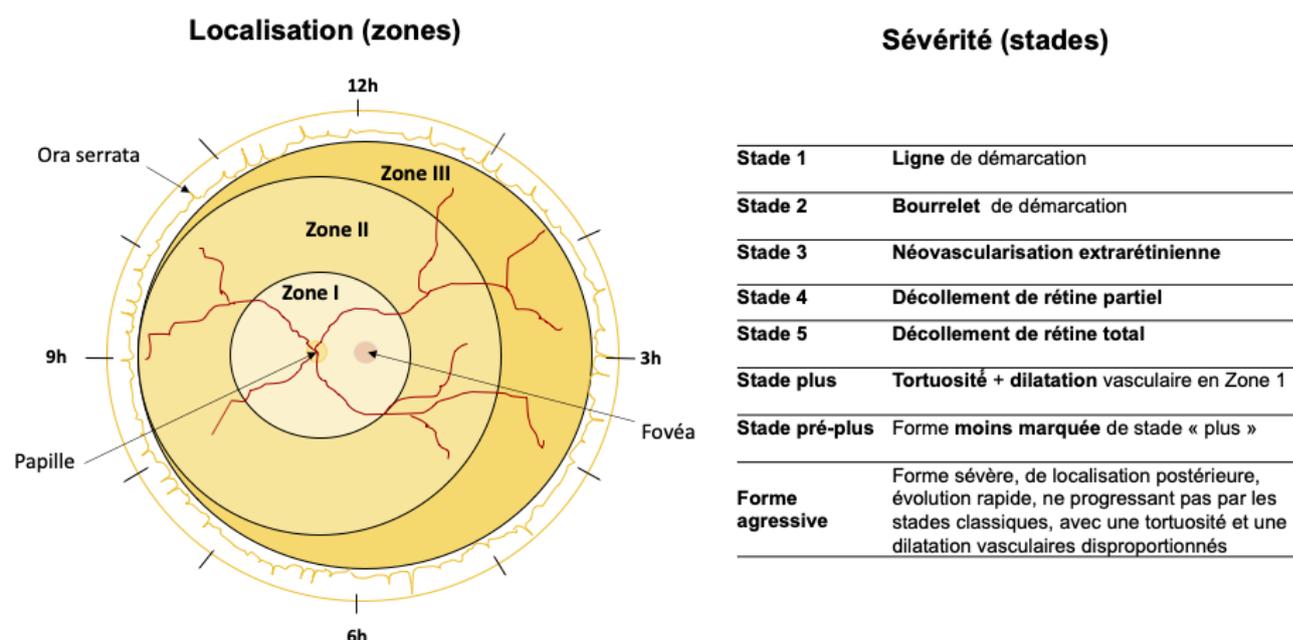
2.3 Comment dépister ?

Les examens du fond d'oeil sont effectués à l'aide d'un blépharostat adapté au nouveau-né après instillation d'un anesthésique local sous dilatation pupillaire. Une anesthésie locale (Oxybuprocaine) associée aux mesures non pharmacologiques contre la douleur (solution sucrée, succion non nutritive, cocooning, présence de l'infirmière de néonatalogie) est indispensable, mais elle peut s'avérer insuffisante chez certains nouveau-nés.

Il existe 2 moyens de dépistage, l'ophtalmoscopie indirecte au casque (avec lentille 28 ou 30 dioptries), et imagerie rétinienne par caméra ultra grand champ. La première doit être effectuée obligatoirement par un ophtalmologiste entraîné. Les rétinophotographies ultra grand champ, dont de nombreuses études ont confirmé la validité et la précision diagnostique, peuvent être effectuées par un soignant formé, puis lues à distance par un ophtalmologiste expert, qui pourra identifier, avec précision, le stade et la localisation des lésions de ROP afin de les classer. Les rétinophotographies ultra grand champ sont considérées par ce groupe d'experts comme le gold standard pour le dépistage de la ROP puisqu'elles permettent une meilleure détection de la ROP, sa documentation et un meilleur suivi de sa progression. En outre elles facilitent la télémedecine et l'enseignement.

3. La classification de la maladie

La ROP est caractérisée par 3 éléments - la zone, le stade et la présence d'une maladie plus-définis par l'International Classification of Retinopathy Of Prematurity (ICROP). La classification précise de la maladie est essentielle pour le suivi et les indications de traitement. La rétine est divisée en trois zones circulaires : la zone I a pour centre la papille et pour rayon deux fois la distance inter-papillomaculaire ; la zone II a pour centre la papille et pour rayon la distance papille - ora serrata nasale ; la zone III correspond à la rétine temporale non comprise dans la zone II. La sévérité de la ROP est ensuite classée en 5 stades.



4. Le traitement

4.1 Qui traiter ?

Les indications du traitement de la ROP incluent la ROP de type 1 définie par l'étude Early Treatment for Retinopathy of Prematurity Cooperative Group (ETROP) et la ROP agressive (A-ROP) incluse dans la Classification internationale de la ROP en 2005, après la fin de l'essai ETROP.

Indications du traitement de la ROP:

1) ROP de type 1 ETROP (ROP « pré seuil à haut risque ») :

- Zone I, tout stade avec maladie plus ou ROP stade 3 sans maladie plus
- Zone II, ROP stade 2 ou 3 avec maladie plus

2) ROP agressive (A-ROP)

4.2 Quand traiter ?

Les patients présentant une A-ROP ou une ROP de type 1 doivent donc être traités le plus rapidement possible.

4.3 Comment traiter ?

La prise en charge de la ROP nécessite l'intervention d'une équipe multidisciplinaire composée d'ophtalmo-pédiatres, de chirurgiens vitréo-rétiniens, des néonatalogistes, d'anesthésistes pédiatriques, d'infirmières et d'orthoptistes, au sein d'une structure adaptée au nouveau-né prématuré. Les différentes modalités de traitement comprennent la photocoagulation laser, les injections d'anti-VEGF et la chirurgie vitréo-rétinienne. Le choix thérapeutique relève d'une décision pluridisciplinaire qui prend en compte :

- La sévérité de la ROP (type de ROP, zone, stade)
- L'âge gestationnel, l'état général et les comorbidités de l'enfant
- Les contre-indications aux différents traitements
- La possibilité d'un suivi rapproché et prolongé

5. Le suivi

5.1 A court terme

Un suivi attentif est nécessaire chez les nourrissons traités. Pour ceux ayant bénéficié d'une photocoagulation au laser, un contrôle sera effectué à 4-6 semaines si une régression est constatée à 2 semaines post-traitement. En cas de régression complète à 4-6 semaines, le risque de récurrence étant minime, le suivi sera programmé à 3 et 6 mois. Pour les nourrissons traités par anti-VEGF, le succès du traitement n'est pas établi tant que la vascularisation n'est pas complète, sans présence de maladie active ou d'éléments tractionnels cliniquement significatifs. Une surveillance clinique jusqu'à 75 SA est suggérée, en particulier chez ceux présentant des facteurs de risque. De plus, une angiographie à la fluorescéine sous anesthésie

générale peut être indiquée après 60 SA pour identifier des zones de rétine avasculaire persistantes (PAR) ou des anomalies vasculaires, éventuellement nécessitant un traitement complémentaire au laser.110

5.2 A long terme

Le suivi ophtalmologique à long-terme des patients ayant présenté une ROP est d'une importance capitale, indépendamment des modalités thérapeutiques reçues, car des réactivations de la maladie ont été observées tardivement, même à l'adolescence et à l'âge adulte.

Le suivi à long terme des prématurés est également justifié, car ceux-ci, qu'ils aient développé ou non une ROP, présentent un risque accru d'amblyopie, de troubles réfractifs (comme la myopie, l'astigmatisme et l'anisométrie), oculomoteurs (tels que le strabisme, le nystagmus), neurovisuels (y compris la déficience visuelle), et de la vision des couleurs.

Le dépistage des troubles réfractifs, d'une amblyopie, d'un strabisme et des anomalies rétinienne est donc essentiel chez le prématuré :

- **Chez tous les enfants prématurés ayant été dépisté pour la ROP**, un bilan ophtalmologique et orthoptique, avec cycloplégie et fond d'oeil, est recommandé en France avant 12 mois, puis à 2,5-3 ans et à 4-5 ans.
- **Chez les enfants ayant présenté une ROP traitée** (avis d'expert), un examen ophtalmologique et orthoptique tous les 6 mois jusqu'à 3 ans, puis une fois par an jusqu'à l'adolescence avec adaptation des examens selon les résultats fonctionnels et anatomiques devrait être proposé au minimum.

5.3 Rôle du médecin généraliste

1. Veiller à la prise en charge et à ce que le suivi du patient soit assuré par une équipe multidisciplinaire connaissant les spécificités de l'enfant prématuré et de la ROP conformément aux recommandations de ce PNDS
2. Assurer le dépistage des troubles ophtalmologiques chez l'enfant prématuré en lien avec les équipes référentes
3. Maintenir une communication étroite avec les équipes référentes pour la prise en charge du handicap visuel : orienter le patient vers les acteurs et/ou structures adaptées et l'aider pour l'accès à ses droits administratifs et sociaux.
4. Mettre en relation les parents avec les ophtalmologistes référents des centres de maladies rares et les associations de patients.

6. Informations utiles

Coordonnées du(des) centre(s) de référence, de compétence et de(s) l'association(s) de patients.

Centre de référence Ophtara

CMR coordonnateur, AP-HP, Hôpital Universitaire Necker- Enfants Malades, dirigé par le Pr Dominique Bremond Gignac. 149 Rue de Sèvres, 75015 Paris. Téléphone : 01 44 49 45 02/03/14 ; ophtara.necker@aphp.fr

Partenaires

- Société Française d'Ophtalmologie (SFO) : Dr Laurence Desjardins, Dr François Audren, Dr Guylène Le Meur
- Association Française de Strabisme et d'Ophtalmologie pédiatrique (AFSOP) : Dr François Audren, Dr Aurore Aziz, Pr Alejandra Daruich
- Association Française d'Ophtalmologie Pédiatrique (AFOP) : Pr Jean-Louis Dufier, Dr Christophe Orssaud
- Société Française de Néonatalogie (SFN) : Dr Antoine Bédu, Pr Valerie Biran, Dr Caroline Farnoux, Pr Elsa Kermorvant, Dr Héroïse Torchin
- SOS Préma : Association de patients d'aide aux familles d'enfant prématuré.