



La dystrophie endothéliale cornéenne de Fuchs

Ce document a été rédigé puis actualisé le 10/10/2022 par le Pr. Alexandre Denoyer. Ce document a été rédigé à destination de ses propres patient(e)s pour leur apporter un complément d'information concernant leur parcours de soins. Les données de ce document ne sont pas exhaustives, ne sauraient se substituer aux discussions entre le médecin et son(sa) patient(e) ni à la feuille d'information de la Société Française d'Ophthalmologie, ni engager d'une quelconque façon la responsabilité de l'auteur quant à leur contenu, leur interprétation ou leur usage.

La dystrophie de Fuchs est une maladie constitutive de la cornée. Elle est généralement diagnostiquée entre 50 ans et 70 ans, et parfois dès la quarantaine en cas de forme familiale. Dans la majorité des cas, il s'agit d'une forme sporadique, c'est-à-dire un cas de maladie isolé au sein de la famille, sans transmission héréditaire.

Il s'agit d'une affection de la couche la plus interne de la cornée – l'endothélium – dont la fonction est d'assurer un état d'hydratation minimum afin de préserver la transparence cornéenne, donc la vision. Des « gouttes », d'où le nom de cornea guttata, se forment à la face interne de la cornée (membrane de Descemet), puis les cellules de l'endothélium se déforment et disparaissent. Chez l'homme, l'absence de renouvellement naturel de cette couche explique la progression de la maladie. Elle touche toujours les deux yeux, mais souvent avec un décalage de sévérité dans le temps entre un œil et l'autre.

Les principaux symptômes de la dystrophie endothéliale de Fuchs sont :

- Une sensation de vision brouillée au réveil, laquelle s'améliore au fur et à mesure de la matinée,
- Une sensibilité à la lumière (éblouissement, photophobie),
- Une baisse d'acuité visuelle, fluctuante puis permanente,
- Des douleurs à la surface des yeux, à un stade très avancé.

Le diagnostic se fait cliniquement à la consultation d'ophtalmologie. Certains examens complémentaires -non indispensables- comme la microscopie spéculaire, la pachymétrie ou la microscopie confocale de cornée peuvent aider pour le diagnostic et surtout pour le suivi.

Il n'existe pas de traitement pharmacologique (gouttes, comprimés, ...) qui permette de soigner cette affection. Les collyres hyper-osmotiques, dont la fonction est de résorber l'œdème de la cornée, peuvent être utilisés initialement pour diminuer la sensation de flou visuel, mais ils ne soignent pas l'origine de l'affection. Le traitement de la dystrophie endothéliale de Fuchs repose sur le retrait de la couche interne de la cornée (membrane de Descemet et endothélium) et son remplacement par une greffe fine (ou lamellaire). Cette greffe provient d'un don de tissu prélevé après le décès du donneur. Il n'est pas nécessaire qu'une compatibilité existe entre le donneur et le patient, et il n'est pas nécessaire de recourir à un traitement antirejet par voie générale après une greffe de cornée. Les techniques

chirurgicales les plus récentes sont la DSAEK (greffe d'une fine lamelle de face profonde de la cornée) et la DMEK (greffe ultrafine uniquement de la membrane et son endothélium). La chirurgie est réalisée sous anesthésie loco-régionale (anesthésie de l'œil et de son pourtour) ou bien générale, avec le plus souvent une nuit d'hospitalisation le jour de la chirurgie. L'opération de greffe dure en général moins d'une heure. En fin d'intervention, une bulle d'air ou de gaz est laissée dans l'œil pour maintenir la greffe appliquée à la cornée (il n'y a pas de suture). Le patient doit s'astreindre à respecter une position allongée sur le dos, regard vers le plafond, pendant 48 heures. La greffe peut être couplée à une chirurgie de la cataracte si celle-ci n'a pas été réalisée et s'avère nécessaire, mais l'opération de la cataracte a généralement été réalisée auparavant.

Les suites opératoires habituelles sont détaillées chronologiquement :

1. **48 premières heures après la chirurgie** : position allongée sur le dos, collyres 3 fois par jour
2. **Première semaine** : visite de contrôle, et parfois (30 à 50% des cas) nouvelle injection d'air dans l'œil avec respect d'une position allongée sur le dos pendant la journée, en ambulatoire (pas de nuit à l'hôpital)
3. **Premier mois** : récupération visuelle progressive, collyres 3 fois par jour, et visite de contrôle un mois après la chirurgie
4. **Première année** : visites de contrôle tous les 3 mois, collyres 3 fois par jour.
5. **Années suivantes** : visite de contrôle tous les 6 mois puis tous les ans, arrêt progressif des collyres lors de la seconde année.

Le résultat des greffes fines (DSAEK) et surtout ultrafines (DMEK) est en général très bon, avec une récupération visuelle d'environ 8/10 (avec une correction en lunettes si nécessaire). En dépit du caractère récent de ces techniques chirurgicales de pointe, il semble que la « durée d'efficacité » de la greffe varie entre 10 ans et 20 ans. Si la greffe s'épuise progressivement et que les symptômes reviennent, alors une nouvelle greffe peut être réalisée.

Certaines complications existent. Rarement, l'absence d'efficacité initiale de la greffe peut conduire à remplacer celle-ci en cas de résultat visuel insuffisant dans les mois qui suivent la première intervention. Très rarement (environ 1% des cas à 5 ans), un rejet de la greffe peut survenir, se traduisant par un œil rouge, une baisse de vision, et parfois des douleurs. Le rejet de greffe peut nécessiter un traitement intensif par collyre voire une hospitalisation de quelques jours pour mieux traiter l'œil. En cas de mauvaise récupération visuelle, la greffe pourra alors être remplacée à distance de l'épisode de rejet. D'autres phénomènes (comme l'élévation de la pression oculaire ou la survenue d'un œdème de la rétine) peuvent apparaître au cours du suivi et nécessiter un traitement adapté complémentaire. Tout patient ayant bénéficié d'une greffe ne doit pas hésiter à contacter rapidement son chirurgien ou bien se rendre aux urgences ophtalmologiques en cas de symptômes inhabituels.