

LES YEUX ET LE SYNDROME DE MARFAN

Le syndrome de Marfan et certaines maladies apparentées peuvent impacter les yeux de nombreuses façons, en entraînant par exemple un déplacement du cristallin et en créant d'autres problèmes oculaires qui peuvent altérer la vision. À l'exception du déplacement du cristallin, ces problèmes oculaires existent également dans la population générale. C'est pourquoi les médecins ne réalisent pas toujours que le syndrome de Marfan en est la cause. Il est important de savoir que, même si ces problèmes touchent la population générale, ils sont beaucoup plus fréquents chez les personnes atteintes du syndrome de Marfan.

**Près de 6 personnes sur
10 atteintes du syndrome
de Marfan présentent un
déplacement du cristallin dans
un œil ou les deux yeux.**



Les personnes atteintes du syndrome de Marfan doivent consulter un ophtalmologue (un médecin spécialiste des yeux) pour déterminer si elles ont des problèmes oculaires et apprendre comment prendre soin de leurs yeux.

Quels sont les types fréquents de problèmes oculaires chez les personnes souffrant du syndrome de Marfan ?

Certaines caractéristiques de l'œil associées au syndrome de Marfan susceptibles de provoquer des problèmes de vision comprennent :

Déplacement du cristallin

Près de 6 personnes sur 10 atteintes du syndrome de Marfan présentent un déplacement du cristallin dans un œil ou les deux yeux. Chez ces personnes, le cristallin, situé à l'avant de l'œil, n'est plus à sa place, en raison de la fragilité du tissu conjonctif qui maintient le cristallin en place (appelé zonules). En telle situation, le cristallin peut glisser dans n'importe quelle direction : vers le haut, vers le bas, sur le côté ou vers l'arrière. Il peut glisser un peu ou être totalement en dehors de sa position normale, ou à n'importe quelle position intermédiaire entre ces deux extrêmes. En cas de déplacement du cristallin, l'œil ne peut pas faire la mise au point correctement et la vision est floue.

THE **MARFAN**
FOUNDATION



Marfan.org

Envoyez vos questions à notre Centre d'aide et de ressources : [Marfan.org/Ask](https://marfan.org/Ask)

Les symptômes du déplacement du cristallin dépendent de son importance et peuvent comprendre une myopie bénigne à sévère, une vision floue et une vision fluctuante. Le déplacement du cristallin peut uniquement être confirmé par un ophtalmologue à l'aide d'un examen par biomicroscope après dilatation totale de la pupille.

Chez la plupart des patients, le déplacement du cristallin se produit avant l'âge de 20 ans, bien que ces déplacements puissent avoir lieu à tout âge. Un déplacement du cristallin peut se produire chez les bébés et les enfants. Le déplacement du cristallin est rare dans la population générale. C'est pourquoi un déplacement du cristallin doit conduire à une évaluation de dépistage du syndrome de Marfan, en l'absence d'autre cause connue.

Décollement de la rétine

Le décollement de la rétine est une séparation entre la membrane sensible à la lumière présente à l'arrière de l'œil (la rétine) et ses feuillets de soutien. Les symptômes qui peuvent indiquer un décollement de la rétine comprennent :

- Éclairs lumineux
- Apparition de nouveaux corps flottants
- Voile gris qui se déplace dans le champ de vision

Ces symptômes n'indiquent pas systématiquement un décollement de la rétine, mais il faut consulter immédiatement un ophtalmologue en cas d'apparition de l'un de ces signes.

Les traumatismes crâniens peuvent entraîner un décollement de la rétine chez n'importe qui et les personnes très myopes présentent un risque permanent de décollement de la rétine. Chez les personnes atteintes du syndrome de Marfan cependant, un décollement de la rétine peut se produire spontanément. Consultez immédiatement votre médecin en cas d'éclairs lumineux, d'apparition de nouveaux corps flottants ou d'un voile gris qui se déplace dans votre champ de vision.

Myopie importante

La myopie est l'altération de la vision de loin. Les objets situés à distance sont flous et seuls les objets proches de l'œil sont nets.

Astigmatisme

L'astigmatisme est une vision floue due à une courbure irrégulière du cristallin ou de la cornée. La cornée est la couche de tissu recouvrant la partie avant de l'œil.

Amblyopie

L'amblyopie est une vision réduite de l'un des yeux due à un manque de coordination entre l'œil et le cerveau. L'aspect de l'œil est normal, mais il n'est pas utilisé normalement, car le cerveau privilégie l'autre œil. Cette affection est parfois qualifiée d'« œil paresseux ».

Strabisme

Le strabisme se produit lorsque les deux yeux ne font pas la mise au point simultanément sur le même objet. Un œil peut être dévié vers l'intérieur ou vers l'extérieur par rapport à l'autre. Les yeux peuvent fixer un objet en alternance ou bien un œil peut le fixer plus que l'autre. Le strabisme concerne les personnes atteintes du syndrome de Marfan à une fréquence supérieure par rapport à la population générale. Dans la population générale, l'œil affecté dévie le plus souvent vers l'intérieur, vers le nez. Chez les personnes atteintes du syndrome de Marfan, l'œil affecté dévie le plus souvent vers l'extérieur. La déviation des yeux peut être verticale également. Le strabisme peut entraîner une perte de la perception de profondeur, une vision double et une amblyopie. Cependant, l'amblyopie apparaît souvent en premier et conduit au strabisme, mais une fois l'amblyopie traitée efficacement, le strabisme peut se corriger de lui-même.



Glaucome

Une affection de l'œil due à une augmentation de la pression à l'intérieur de l'œil. Un glaucome se développe chez environ 35 % des personnes atteintes du syndrome de Marfan, souvent à un âge plus avancé par rapport à la population générale. Un glaucome non traité peut entraîner la cécité.

Cataractes préséniles

Il s'agit d'une opacification du cristallin avant 60 ans. La cataracte est une affection courante chez les personnes âgées qui ne sont pas atteintes du syndrome de Marfan, mais les patients atteints peuvent développer une cataracte à un âge plus jeune, même avant 40 ans.

Les personnes atteintes du syndrome de Marfan présentent souvent d'autres caractéristiques oculaires qui n'entraînent généralement pas de problèmes de vision, mais peuvent aider les médecins à déterminer si une personne est atteinte ou non du syndrome de Marfan. Ces caractéristiques comprennent :

- Aplatissement de la cornée. Cette caractéristique complique l'adaptation aux lentilles de contact.
- Cornées plus grandes que la normale
- Difficulté à parvenir à une dilatation (ouverture) totale des pupilles lorsque le médecin pratique un examen oculaire
- Globes oculaires manifestement enfoncés (énophtalmie)

Quels sont les éléments à prendre en compte concernant les problèmes de vision chez les enfants atteints du syndrome de Marfan ?

Les problèmes de vision chez les enfants atteints du syndrome de Marfan peuvent avoir de nombreuses origines. Souvent, le globe oculaire est trop large ou trop long, ce qui empêche la convergence des rayons lumineux sur la rétine et entraîne l'apparition d'une myopie. Dans d'autres cas, la position du cristallin ou la forme de l'œil (s'il a la forme d'un ballon de rugby) peut créer de l'astigmatisme.

Dans les deux cas, il est important d'examiner régulièrement les yeux de l'enfant pour garantir la justesse de la prescription. D'un point de vue diagnostique et thérapeutique, il est essentiel d'évaluer les yeux de tous les enfants le plus tôt possible. En effet, si le cerveau n'a pas perçu une bonne vision des deux yeux avant l'âge de 10 ans, ou de 12 ans au plus tard, y parvenir pourrait être impossible.

Il est essentiel d'évaluer les yeux des enfants le plus tôt possible. Il ne faut pas attendre qu'ils soient en âge scolaire.

Comment traite-t-on les types fréquents de problèmes oculaires chez les personnes atteintes du syndrome de Marfan ?

Déplacement du cristallin

Lunettes et lentilles de contact

Des lunettes ou des lentilles de contact permettent généralement de corriger une vision floue due au déplacement du cristallin. Pour trouver des lunettes adaptées, le médecin doit dans un premier temps décider si les lunettes doivent utiliser le cristallin déplacé ou l'ignorer. Le médecin doit prendre du temps et déployer des efforts supplémentaires pour déterminer s'il faut utiliser ou ignorer le cristallin et trouver les meilleures lunettes pour une personne avec un déplacement du cristallin. Il est également important d'établir si le déplacement concerne un seul œil ou les deux yeux. Pour ces raisons, vous voudrez peut-être faire appel à un ophtalmologue qui a de l'expérience dans le traitement des personnes atteintes du syndrome de Marfan.

Votre médecin pourrait vous prescrire un collyre à utiliser quotidiennement afin que la pupille de votre œil reste dilatée (grande ouverte), ce qui permet d'augmenter l'efficacité des lunettes qui ignorent votre cristal déplacé.



Envoyez vos questions à notre Centre d'aide et de ressources : [Marfan.org/Ask](https://marfan.org/Ask)

Destruction et remplacement du cristallin

La destruction et le remplacement du cristallin constituent un autre traitement du déplacement du cristallin. Néanmoins, même les personnes qui présentent un déplacement total du cristallin peuvent ne pas avoir besoin d'intervention chirurgicale pendant des dizaines d'années, selon leur âge et d'autres facteurs.

Dans l'étude de recherche de plus grande envergure menée sur des personnes atteintes du syndrome de Marfan, les motifs les plus fréquents à l'origine d'une chirurgie étaient un déplacement du cristallin associé à une vision fluctuante, des cataractes à évolution progressive et une vision non corrigible.

Il est primordial que les personnes atteintes du syndrome de Marfan réfléchissent sérieusement à la destruction et au remplacement du cristallin, en particulier chez les jeunes enfants.

- Même si un cristallin déplacé ne peut pas remplir adéquatement sa fonction essentielle et offrir une acuité visuelle parfaite, il peut malgré tout contribuer à équilibrer la pression dans l'œil entre les chambres antérieure et postérieure.
- La destruction du cristallin chez les jeunes enfants augmente le risque de décollement de la rétine et complique d'un point de vue technique le remplacement ultérieur du cristallin par chirurgie qui est alors plus risquée, lorsque l'œil atteint sa taille définitive.

Dans la mesure du possible sur le plan médical, les experts recommandent de reporter la destruction du cristallin et l'implantation d'un cristallin artificiel par chirurgie à la fin de l'adolescence, lorsque l'œil a vraisemblablement terminé sa croissance. Plus les paramètres oculaires sont stables (par exemple une rétine saine et un œil qui a terminé sa croissance), plus les calculs sont précis pour la greffe de cristallin.

Si l'implantation chirurgicale d'un cristallin artificiel est recommandée, du côté postérieur, par opposition au côté antérieur, les implants de cristallin dans la chambre représentent d'ordinaire la meilleure option chez les personnes atteintes du syndrome de Marfan, car elles ont généralement de grands yeux et des chambres antérieures profondes. Les implants standard pour la chambre antérieure sont souvent trop petits et peuvent entraîner des complications, notamment un déplacement excessif des implants (effet d'essuie-glace), une inflammation de l'iris, un glaucome, des douleurs et la nécessité d'une greffe de cornée. Il faut systématiquement suturer les implants dans la chambre postérieure afin de les fixer.

Comment traiter les cristallins déplacés si les lunettes ne fonctionnent pas ?

Lorsque les lunettes ne permettent pas de remédier à une vision floue, certains médecins conseillent la destruction des cristallins déplacés. Les médecins ne sont pas tous d'accord sur les motifs justifiant la destruction des cristallins déplacés. Voici quelques-unes des questions que vous devez aborder avec votre médecin pour vous aider à décider de détruire ou de conserver vos cristallins :

- Est-il réellement impossible de trouver des lunettes adaptées pour corriger votre vision ? N'oubliez pas que trouver des lunettes qui utilisent ou ignorent les cristallins déplacés demande plus de temps et d'attention.
- Une fois le cristallin détruit, pour voir quelque chose, vous avez besoin de verres correcteurs (que ce soient des lunettes à verres épais ou des lentilles de contact) ou de l'implantation d'un cristallin artificiel dans votre œil. Quel type de lentilles correctrices votre médecin vous suggère-t-il d'utiliser ?
- Les patients n'apprécient pas toujours les verres épais, car ils déforment souvent la vision périphérique, c'est-à-dire que sur les côtés, la vision bouge et est floue. En outre, les verres épais sont souvent lourds et inconfortables. Enfin, il pourrait être difficile d'acheter des lunettes spéciales, car peu de magasins d'optique en fabriquent.
- Il faut peut-être décider de ce qui est le mieux pour vous : conserver vos cristallins et ne pas voir parfaitement ou utiliser des verres épais.



Envoyez vos questions à notre Centre d'aide et de ressources : [Marfan.org/Ask](https://marfan.org/Ask)

Utilisation de cristallin artificiel

L'une des façons d'éviter les verres épais est l'implantation d'un cristallin artificiel. Un cristallin artificiel sera-t-il efficace pour vous ? Les médecins ne s'accordent pas tous sur le fait que les personnes atteintes du syndrome de Marfan puissent se faire implanter des cristallins artificiels, mais nous connaissons de nombreuses personnes qui voient bien et sont satisfaites de ces cristallins.

Les cristallins artificiels sont associés à un grand nombre de questions dont vous devez parler avec votre médecin. Comme les opérations des personnes atteintes du syndrome de Marfan peuvent être difficiles et des complications (résultats indésirables) peuvent se produire, il vaudrait mieux essayer de trouver un médecin présentant de l'expérience dans les opérations des yeux des personnes atteintes du syndrome de Marfan.

Voici quelques informations pour vous aider à parler des cristallins artificiels avec votre médecin :

Les cristallins artificiels peuvent être implantés dans la chambre antérieure (avant) ou postérieure (arrière) de l'œil. Il y a des avantages et des inconvénients aux deux types de cristallins chez les personnes atteintes du syndrome de Marfan.

- Implantation d'un cristallin dans la chambre antérieure :

Les raisons d'utiliser un cristallin pour chambre antérieure comprennent :

- Il est plus facile d'implanter un cristallin dans la chambre antérieure.
- Lorsqu'on implante un cristallin dans la chambre antérieure, il y a moins de risque de décollement de la rétine comme complication de l'intervention chirurgicale.

Les raisons de ne pas utiliser un cristallin pour chambre antérieure comprennent :

- Les cristallins destinés à la chambre antérieure peuvent être trop petits pour bien s'adapter aux yeux des patients atteints du syndrome de Marfan. En effet, chez un grand nombre d'entre eux, la chambre antérieure de leurs yeux occupe un espace extrêmement important.
- De ce fait, les cristallins pour chambre antérieure peuvent bouger, et ainsi entraîner une mauvaise vision et des douleurs.

- Implantation d'un cristallin dans la chambre postérieure :

Les raisons d'utiliser un cristallin pour chambre postérieure comprennent :

- La taille des cristallins pour chambre postérieure peut mieux s'adapter aux yeux d'une personne atteinte du syndrome de Marfan.
- L'utilisation d'un cristallin pour chambre postérieure cousu (suté) en place peut contribuer à éviter un déplacement indésirable du cristallin.

Les raisons de ne pas utiliser un cristallin pour chambre postérieure comprennent :

- Une intervention chirurgicale au niveau de la chambre postérieure est plus difficile et plus délicate qu'une intervention dans la chambre antérieure.
- Une intervention chirurgicale au niveau de la chambre postérieure est plus longue qu'une intervention dans la chambre antérieure.
- Il existe une probabilité plus élevée qu'un décollement de la rétine se produise comme complication de l'intervention chirurgicale.
- La suture peut se rompre avec le temps et le cristallin artificiel ne sera alors plus maintenu en place.

Il est important de ne pas oublier que les médecins ne sont pas tous d'accord sur le type de cristallin à utiliser chez les personnes atteintes du syndrome de Marfan. Vous devriez poser suffisamment de questions pour pouvoir



comprendre les motifs du choix de votre médecin. Vous devez interroger votre médecin sur les caractéristiques de vos yeux afin de comprendre le type de cristallin le mieux adapté à votre cas. Ces caractéristiques comprennent la taille de votre chambre antérieure et les propriétés de votre rétine. Certaines personnes possèdent une rétine dont les propriétés augmentent le risque de décollement de la rétine. Demandez à votre médecin si vous possédez ces propriétés.

Myopie

Lunettes ou lentilles de contact

Divers types de myopie se corrigent avec des lunettes ou des lentilles de contact (des lentilles de contact planes spéciales peuvent être nécessaires pour une correction efficace). Une mesure précise de l'erreur de réfraction des yeux de la personne (rétinoscopie) est essentielle pour une correction visuelle adéquate. Une correction complète est souhaitable. La chirurgie réfractive cornéenne (kératotomie radiaire) n'est pas recommandée pour la plupart des personnes atteintes du syndrome de Marfan si les cornées sont déjà fortement aplaties.

Correction de la myopie au laser

La correction au laser peut corriger jusqu'à -10 dioptries de myopie. La majorité des personnes atteintes du syndrome de Marfan ne sont pas admissibles à cette intervention, car leur myopie est supérieure à -10 dioptries.

Les cas mineurs de myopie peuvent être corrigés par chirurgie au laser chez les personnes atteintes du syndrome de Marfan qui ne présentent pas de déplacement du cristallin. Si une personne présente un déplacement du cristallin, la chirurgie au laser n'est pas recommandée, car elle va amplifier le déplacement. Des informations complémentaires sont nécessaires sur le point de vue des personnes atteintes du syndrome de Marfan dont la myopie a été corrigée au laser pour aider à déterminer si cette intervention vaut la peine de courir le risque pour ce type de patients.

Cataractes

La chirurgie implantaire est réalisée de manière assez courante et de nouvelles techniques de destruction et d'implantation de cristallin ont donné de très bons résultats. Il est essentiel de réaliser l'intervention dans un centre d'ophtalmologie bien informé des complications chirurgicales possibles chez les personnes atteintes du syndrome de Marfan. Ces complications comprennent la perte de vitré, la rupture de zonules résiduelles et l'extension de la capsulotomie.

Glaucome

La prévalence du glaucome est supérieure chez les personnes atteintes du syndrome de Marfan par rapport aux autres. Le glaucome à basse pression s'observe également chez les personnes atteintes de ce syndrome. Si une prise en charge médicale (traitement médicamenteux) est inefficace, une chirurgie pourrait être recommandée. Une intervention chirurgicale donne généralement de très bons résultats.

Amblyopie (baisse de la vision ou « œil paresseux »)

Le but du traitement de l'amblyopie est de stimuler l'utilisation de l'œil plus faible en gênant la vision du meilleur œil et d'aider la région du cerveau qui prend en charge la vision à améliorer son fonctionnement. Il est particulièrement important d'identifier les enfants atteints d'amblyopie. Il est essentiel que le traitement débute avant l'âge de 6 ou 7 ans afin que l'œil plus faible puisse récupérer une vision totale.

Il existe deux traitements principaux :

Collyres

Cette approche fait appel à des gouttes oculaires composées d'un agent de dilatation de longue durée d'action (l'atropine, par exemple) introduites dans l'œil plus fort pour brouiller la vision et provoquer l'utilisation de l'œil plus faible. Il est important de vérifier que la vision brouillée de l'œil traité médicalement est inférieure à celle de l'œil amblyope.



Envoyez vos questions à notre Centre d'aide et de ressources : [Marfan.org/Ask](https://marfan.org/ask)

Cache-œil

L'utilisation d'un cache-œil est une autre possibilité. L'enfant porte un cache-œil opaque adhésif sur l'œil plus fort plusieurs heures par jour pendant plusieurs semaines à plusieurs mois. Avant le début du traitement de l'amblyopie, la prescription de lunettes doit être optimisée.

Strabisme (défaut d'alignement des yeux)

Environ la moitié des personnes atteintes de strabisme présentent également une amblyopie. Près de 95 % des personnes atteintes de strabisme peuvent parvenir à une excellente acuité visuelle si elles portent des lunettes adaptées et si leur amblyopie est traitée.

Comment gérer les urgences oculaires telles qu'un décollement de la rétine ?

Le syndrome de Marfan augmente considérablement le risque de décollement de la rétine, une affection grave qui doit être traitée comme une urgence. En raison du risque de décollement de la rétine, les personnes atteintes du syndrome de Marfan doivent éviter les activités qui pourraient provoquer des coups brusques ou forts à la tête.

Le décollement de la rétine est une séparation entre la membrane sensible à la lumière présente à l'arrière de l'œil (la rétine) et ses feuillets de soutien. Les premiers symptômes qui peuvent indiquer un décollement de la rétine sont :

- Éclairs lumineux, en particulier dans la vision périphérique
- Taches translucides de différentes formes (corps flottants) dans l'œil
- Vision floue
- Voile gris qui se déplace dans le champ de vision

Les symptômes peuvent apparaître progressivement ou assez brutalement. Ils ne correspondent pas systématiquement à un décollement de la rétine, mais il faut consulter immédiatement un ophtalmologue.

Une intervention chirurgicale est nécessaire pour remédier à un décollement de la rétine. Un traitement immédiat est recommandé généralement dans les 24 heures. Plus on attend, plus le risque d'aggravation ou de décollement total de la rétine augmente. Plus le décollement est important, plus la chirurgie est complexe et plus les possibilités de récupération de la vision sont faibles.

Après un décollement de la rétine, la vision dépend du site et de l'importance du décollement ainsi que de la rapidité du traitement. Si la macula n'a pas été endommagée, le résultat de l'intervention chirurgicale peut être bon. Toute intervention chirurgicale présente des risques. Cependant, un décollement de la rétine non traité entraîne généralement une perte importante et définitive de la vision ou la cécité.

À l'instar de toute urgence, il vaut mieux être préparé à cette situation. Remplissez notre trousse de préparation aux urgences avant qu'une urgence ne survienne et gardez-la à portée de main. Vous pouvez la trouver sur notre site Internet à l'adresse Marfan.org.

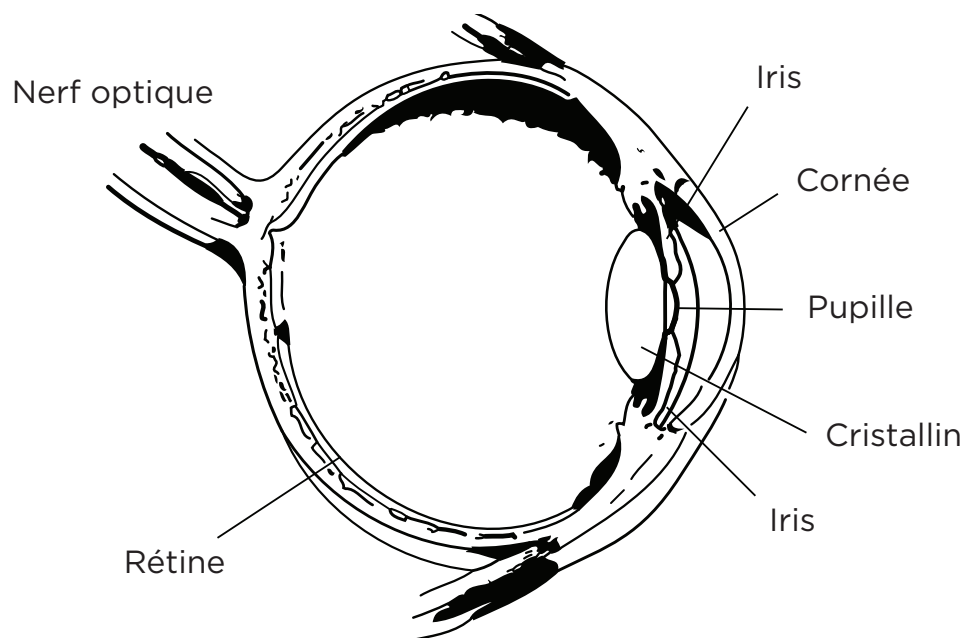
Avez-vous des questions ? Souhaiteriez-vous plus d'informations ?

- Contactez notre Centre d'aide et de ressources pour être mis en relation avec un infirmier qui pourra répondre à vos questions et vous envoyer des informations complémentaires. Posez vos questions sur Marfan.org/Ask.
- Consultez notre site Internet à l'adresse Marfan.org. Vous pouvez imprimer les informations qui vous intéressent et poser vos questions en ligne.



Envoyez vos questions à notre Centre d'aide et de ressources : Marfan.org/Ask

Figure 1. L'œil



Avril 2021



Envoyez vos questions à notre Centre d'aide et de ressources : [Marfan.org/Ask](https://marfan.org/ask)