

■ Anophtalmie avec micro-orbitisme et anophtalmie extrême

Ce qui est convenu d'appeler anophtalmie est en fait une microphthalmie extrême ; l'absence clinique de globe oculaire permet de retenir cette dénomination nécessaire à la mise en pratique d'un calendrier d'appareillage.

La réhabilitation des cavités anophtalmes congénitales unilatérales ou bilatérales comprend deux temps : la première étape consiste à élargir la cavité orbitaire, à approfondir les culs de sac conjonctivaux et à allonger la fente palpébrale au moyen de conformateurs de taille croissante.

Après plusieurs mois d'expansion prothétique, lorsque la cavité et l'ouverture palpébrale le permettent, une empreinte est prise pour poursuivre l'expansion au moyen d'un appareillage cosmétique pendant 3 à 4 ans.

La première consultation permet de mesurer au moyen de gabarits, l'importance de la malformation et de choisir, selon sa gravité, le conformateur approprié.

La coopération de la famille est indispensable pour établir un calendrier d'appareillage et lui faire accepter les contraintes de l'appareillage qui s'échelonna sur plusieurs années.

La collaboration entre parents, pédiatre, ophtalmologiste et oculariste tout au long du traitement est indispensable.

Dans un premier temps, le changement du conformateur de taille croissante s'effectue tous les 8 jours, pendant 3 mois pour obtenir une expansion rapide et efficace de la cavité et des paupières, et, à l'issue du résultat observé, la fréquence du changement de conformateur peut être espacée.

Lorsque la cavité et l'allongement palpébral sont suffisamment développés, une empreinte est prise pour permettre de fabriquer une prothèse d'expansion cosmétique, changée régulièrement et toujours de taille croissante.

Après 2 ans, dès lors que l'ouverture palpébrale est pratiquement normale et que la prothèse munie d'ergots de contention n'est plus nécessaire, une prothèse conventionnelle est adaptée et changée en fonction de la croissance de l'enfant.

La technique d'expansion par prothèse de distraction pratiquée en France depuis 1998 a permis, dans les cas extrêmes, de mieux préparer l'orbite anophtalme en vue d'une chirurgie complémentaire reconstructrice itérative, qui est beaucoup moins lourde que par le passé.

■ Extrait de l'EMC « prothèse oculaire et palpébrale » 21-300-A-20,2006 - OPHTALMOLOGIE

Pathologie et chirurgie des cavités anophtalmes. EMC (Ophtalmologie ,21-300A-30, 2005)
Serge Morax, Florian Mann, David Schapiro.

ARGUMENTAIRE

Nature de la demande

Demande d'inscription sur la liste des produits et prestations remboursables (LPPR) mentionnés à l'article L 165-1 du code de la Sécurité Sociale.

- **Conditionnement :**

le kit d'instruments de base pour expansion comprend :
15 conformateurs de taille croissante munis de 1 et 2 ergots de contention.
5 sondes gabarits
1 porte conformateur

- **Application**

La demande d'inscription concerne l'indication pour la première phase d'un protocole d'expansion pour l'appareillage de l'anophtalmie congénitale extrême pendant une durée de 3 mois après la naissance au moyen de prothèses oculaires préfabriquées munie de 2 ergots de contention.

Ces 2 ergots, ajoutés sur la face antérieure de la prothèse et bien positionnés dans les canthus interne et externe permettent par leur écartement régulier, d'élargir progressivement la fente palpébrale, pour introduire itérativement dans la cavité des prothèses de volume plus important.

Caractéristiques du produit ou de la prestation

La notion de dispositif médical est définie dans la directive 93/42/CEE du conseil, du 14 juin 1993, relative aux dispositifs médicaux.

- **Marquage CE**

Une prothèse oculaire est un dispositif médical sur mesure fabriquée spécifiquement suivant la prescription écrite d'un praticien dûment qualifié indiquant, sous la responsabilité de ce dernier, les caractéristiques de conception spécifiques et destiné à n'être utilisé que pour un patient déterminé ; elle n'a donc pas de marquage CE.

- **Description et fonctions assurées**

En deuxième phase, la prothèse oculaire cosmétique à ergots de contention est fabriquée avec mesure biométrique effectuée par prise d'empreinte, elle est destinée à finaliser pendant 20 mois environ l'expansion de la cavité en vue d'arriver à un appareillage conventionnel en troisième phase.

Elle s'apparente à la prothèse oculaire provisoire conventionnelle réalisée d'après empreinte, et qui figure déjà à la nomenclature.

Ce type de prothèse permet de traiter avec plus d'efficacité l'expansion orbito-palpébral des anophtalmies congénitales uni ou bilatérale.