

60 - DÉGÉNÉRESCENCE MACULAIRE LIÉE À L'ÂGE (DMLA)

Ce qu'il faut savoir

1. Connaître l'épidémiologie de la DMLA.
2. Connaître les principales formes cliniques de la DMLA.
3. Reconnaître les situations d'urgence.
4. Connaître les différentes modalités thérapeutiques.

I. INTRODUCTION

La dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA) est une maladie dégénérative rétinienne chronique, évolutive et invalidante, qui débute après l'âge de 50 ans. Elle atteint de manière sélective la macula en provoquant une dégénérescence des cellules visuelles rétiniennes (définition de l'ANAES, 2001).

On décrit trois formes de DMLA, une forme précoce et deux formes évolutives :

- **forme précoce** (environ 30% des cas), caractérisée par la présence de *drusen*;
- **forme atrophique** (environ 50% des cas), caractérisée par des altérations de l'épithélium pigmentaire et un amincissement de la macula consécutif à l'évolution des drusen ; son évolution est lente sur des années;
- **forme exsudative** (environ 20% des cas), caractérisée par le développement de néovaisseaux choroïdiens sous la macula ; l'évolution de cette forme peut être très rapide, faisant perdre la vision centrale (AV < 1/10) en quelques semaines ou mois.

II. PRÉVALENCE

La DMLA est la première cause de malvoyance après 50 ans dans les pays industrialisés.

La prévalence globale de la maladie est de 8% après 50 ans ; en France, plus de 1,5 million de personnes seraient atteintes de DMLA. Cette prévalence globale augmente progressivement avec l'âge : ainsi, elle est d'environ 1 à 2% entre 50 et 60

ans, 10% entre 60 et 70 ans, 25% entre 70 et 80 ans, et > 50% après 80 ans.

Les formes sévères (formes atrophiques et exsudatives symptomatiques) atteindraient :

- 0.25% de la population entre 55 et 65ans,
- 1% de la population entre 65 et 75 ans,
- 5% de la population entre 75 et 85 ans,
- 15 % de la population après 85 ans.

Ces formes sévères sont responsables en France d'environ **3000 nouveaux cas de cécité par an**.

III. FACTEURS DE RISQUE

Hormis l'âge, les facteurs de risques comprennent le tabagisme (+++), ainsi que probablement l'hypertension artérielle, la couleur claire de l'iris, les antécédents d'accidents coronariens et l'exposition importante à la lumière.

Les facteurs génétiques jouent également un rôle dans la survenue de la DMLA. La fréquence de la DMLA augmente dans la fratrie d'un patient atteint de la DMLA.

IV. DIAGNOSTIC

1. Circonstances de découverte

- *Baisse de l'acuité visuelle progressive* de loin et de près, correspondant à l'aggravation lente des lésions,

- *Baisse de l'acuité visuelle brutale*, liée le plus souvent à l'apparition de néovaisseaux choroïdiens,

- Métamorphopsies (+++) = sensation de déformation des objets : le patient décrit souvent la vision ondulée des lignes droites,

- Scotome central, correspondant aux stades très évolués.

2. Examen clinique

a) mesure de l'acuité visuelle : elle est mesurée séparément à chaque œil, avec correction optique si nécessaire, de loin et de près ; il existe souvent de façon précoce une baisse de l'acuité visuelle de près, ce qui oriente vers une affection maculaire.

b) recherche d'un scotome central ou de métamorphopsies qui peuvent être objectivés en présentant au patient une grille d'Amsler, constituée d'un quadrillage régulier.

c) examen du fond d'œil : pratiqué après dilatation pupillaire, il recherche (voir plus loin formes cliniques) :

1. la présence de drusen,
2. des zones d'atrophie de l'épithélium pigmentaire (forme atrophique),
- 3 des hémorragies, des exsudats profonds («exsudats secs») et/ou un décollement de rétine maculaire, témoins d'une forme exsudative.

3. Angiographie du fond d'œil

C'est l'observation du fond d'œil après injection intraveineuse d'un colorant fluorescent qui est le plus souvent la fluorescéine ; l'angiographie fluorescéinique est souvent complétée par une angiographie au vert d'indocyanine (cf. chapitre «Rapport anatomique, méthodes d'examen»).

• L'angiographie fluorescéinique est l'examen pratiqué en premier intention ; il permet de mettre en évidence les néovaisseaux choroïdiens quand ils sont bien définis.

• L'angiographie en infrarouge au vert d'indocyanine est pratiquée chaque fois qu'il existe des néovaisseaux moins bien définis sur l'angiographie fluorescéinique ; elle est de ce fait souvent pratiquée pour aider au diagnostic et pour guider le traitement.

V. FORMES CLINIQUES

Forme précoce : drusen (30%)

Le premier signe clinique de la DMLA est l'apparition de précurseurs que sont les drusen ; les drusen sont dus à l'accumulation de résidus de la phagocytose des photorécepteurs par les cellules de

l'épithélium pigmentaire. Au fond d'œil ils apparaissent comme de petites lésions profondes, blanchâtres, de forme et de taille variables.

Forme atrophique (50%)

La forme atrophique (souvent dénommée dans le langage courant, notamment par les patients, «forme sèche»), est caractérisée histologiquement par la disparition progressive des cellules de l'épithélium pigmentaire. Cette perte s'accompagne d'une disparition progressive des photorécepteurs sus-jacents et de la choriocapillaire sous-jacente.

Elle se traduit à l'examen du fond d'œil par des plages d'atrophie de l'épithélium pigmentaire au sein desquelles les vaisseaux choroïdiens deviennent anormalement visibles ; cet aspect est retrouvé à l'angiographie du fond d'œil.

Elle évolue inexorablement, mais de façon très progressive, vers une extension des lésions qui vont englober la fovéola et entraîner une baisse d'acuité visuelle sévère avec scotome central.

Forme exsudative (20%)

La forme exsudative (souvent dénommée dans le langage courant, notamment par les patients, «forme humide»), est liée à l'apparition de néovaisseaux choroïdiens qui franchissent l'épithélium pigmentaire et se développent sous la rétine maculaire. Cette néovascularisation choroïdienne entraîne un décollement exsudatif de la rétine maculaire - responsable de la baisse d'acuité visuelle et des métamorphopsies d'apparition brutale -, des hémorragies sous-rétiniennes ainsi que des exsudats profonds (un peu comparables aux exsudats profonds observés au cours de la rétinopathie diabétique).

La forme exsudative de la DMLA est nettement moins fréquente que la forme atrophique mais entraîne les complications fonctionnelles les plus sévères : en absence de traitement, la transudation à travers les néovaisseaux choroïdiens entraîne rapidement une destruction des photorécepteurs, responsable d'une baisse d'acuité visuelle sévère et d'un scotome central définitifs.

La survenue brutale de métamorphopsies et/ou d'une baisse d'acuité visuelle justifient ainsi un examen ophtalmologique en urgence (moins de 48 heures) afin de dépister d'éventuels néovaisseaux choroïdiens et de pouvoir les traiter le plus précocément possible.

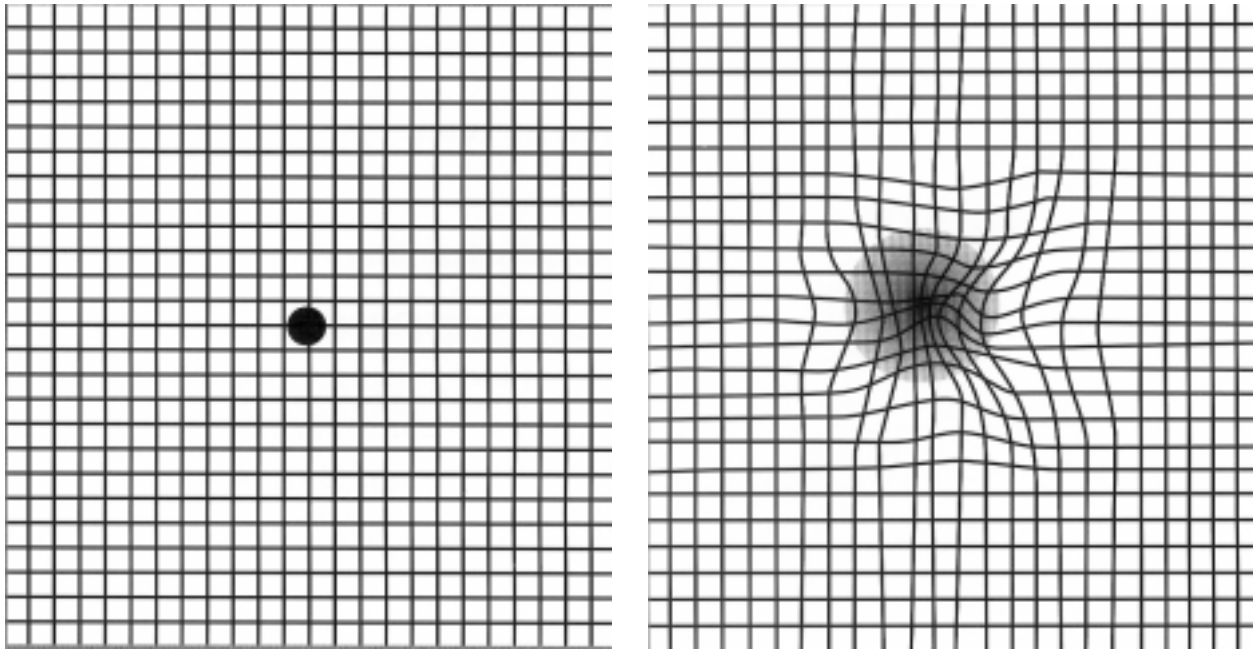


Fig. 1 - Grille d'Amsler (à gauche, sujet normal, à droite, métamorphopsies)

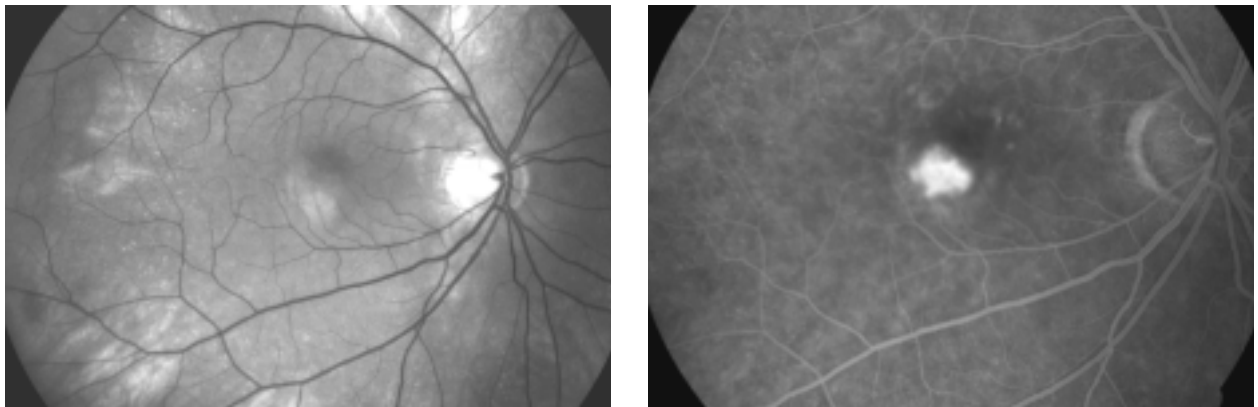


Fig. 2- Angiographie fluorescéinique de néovaisseaux choroïdiens

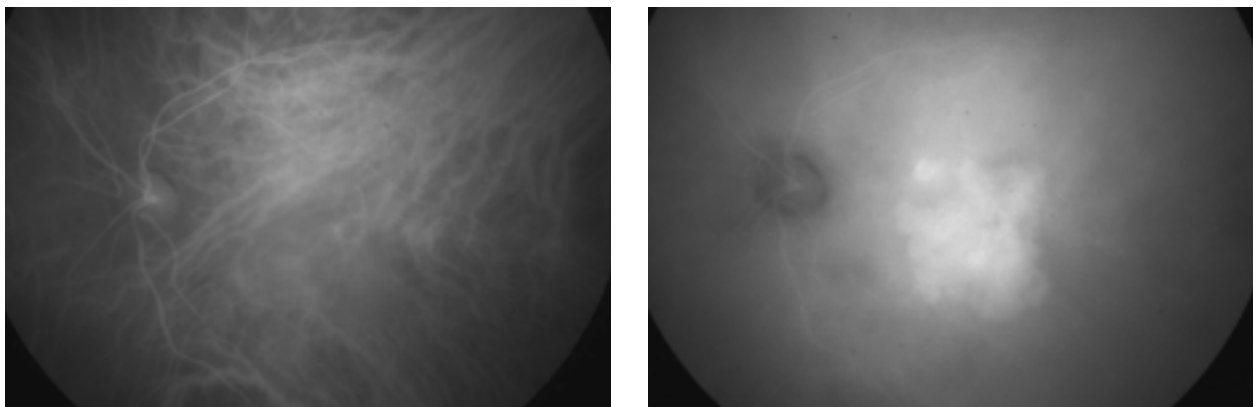


Fig. 3- Angiographie au vert d'indocyanine de néovaisseaux choroïdiens

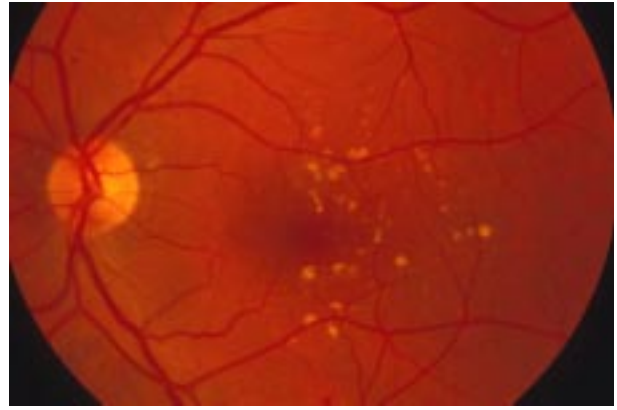
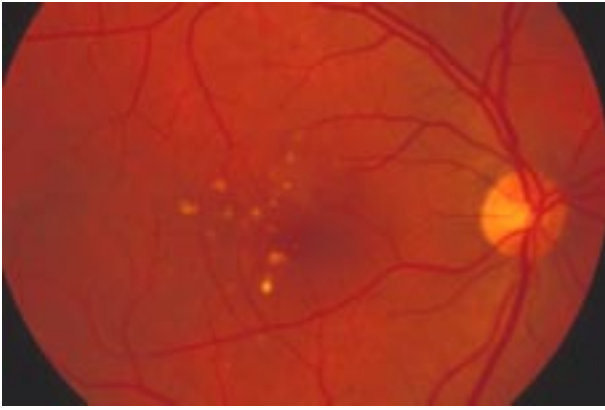


Figure 4. Forme précoce : drusens maculaires bilatéraux

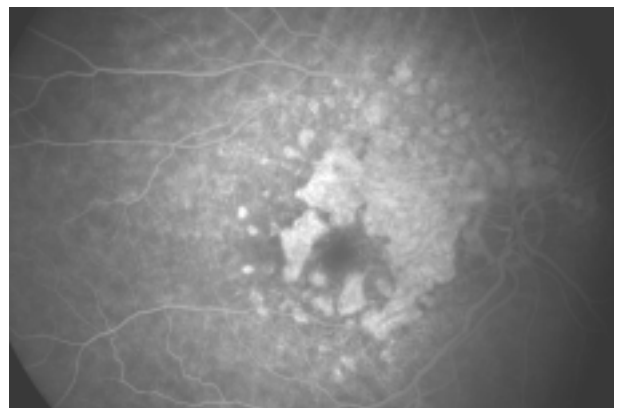
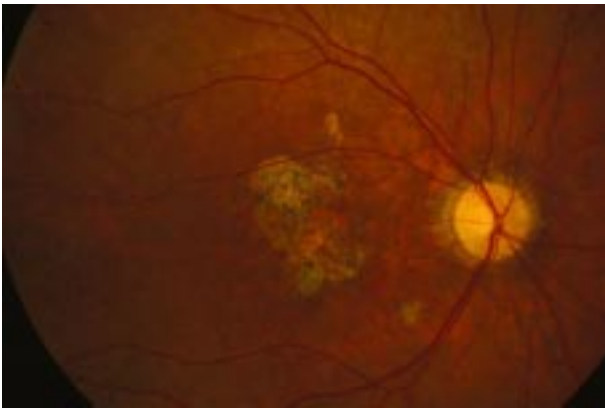


Fig. 5 - Forme atrophique : aspect du fond d'œil.

Fig. 6 - Forme atrophique : angiographie fluorescéinique.

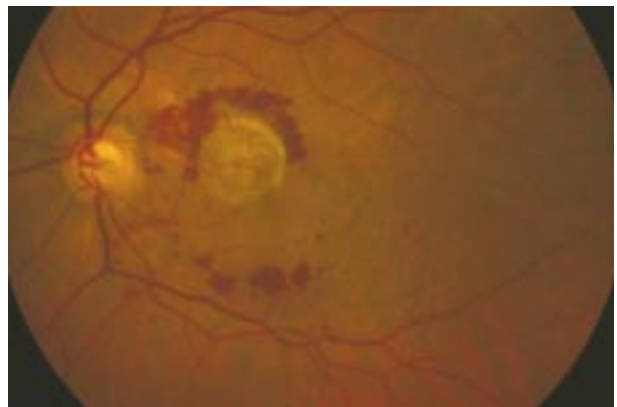
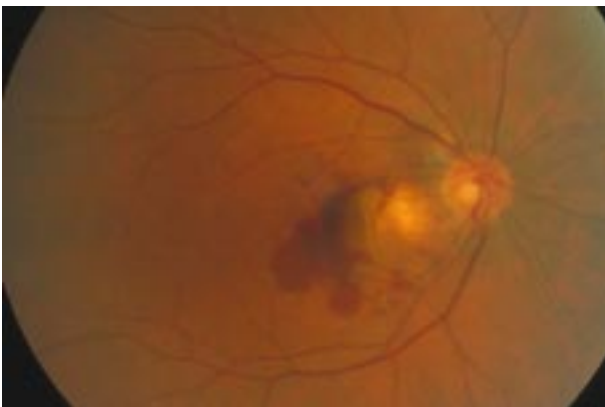


Figure 7. Aspects du fond d'œil de néovaisseaux choroïdiens

VI. TRAITEMENT

Forme précoce

Aux stades précoces (drusen), une étude randomisée menée sur un grand nombre de patients (étude AREDS) a montré l'effet bénéfique sur l'évolution d'un traitement associant anti-oxydants et supplémentation vitaminique (association de vitamine E, vitamine C, zinc et bêta-carotène), commercialisé en France sous différentes préparations.

Forme atrophique :

Il n'existe actuellement aucun traitement médical ayant démontré son efficacité dans la forme atrophique de la DMLA, dont l'évolution se fait inexorablement vers la constitution d'un scotome central.

Lorsque la baisse de l'acuité visuelle est sévère, doit être proposé au patient une « rééducation basse vision » (voir plus loin).

Forme exsudative

Le traitement de la forme exsudative de la DMLA a pour but la destruction de la membrane néovasculaire choroïdienne. Les possibilités thérapeutiques dépendent de la localisation des néovaisseaux choroïdiens:

1. destruction des néovaisseaux par photocoagulation au laser : elle ne peut être réalisable qu'en cas de néovaisseaux maculaires mais restant *extra-fovéolaires* (la photocoagulation entraînant sinon une destruction des cônes fovéolaires et un scotome central immédiat et définitif avec baisse d'acuité visuelle sévère) : dans ces cas favorables,

le traitement, tout en respectant la fovéola, permet la réapplication du décollement de rétine maculaire, une disparition des métamorphopsies et une préservation de l'acuité visuelle. Ces néovaisseaux extra-fovéolaires, accessibles à ce traitement, ne représentent malheureusement qu'une minorité des cas.

2. dans le cas de néovaisseaux rétro-fovéolaires, inaccessibles à une destruction directe par photocoagulation au laser, différents traitements peuvent être proposés, notamment :

- *photothérapie dynamique (PhotoDynamic Therapy = PDT)* : elle utilise une radiation laser à faible intensité après injection d'un produit sensibilisant qui se fixe électivement sur la paroi des néovaisseaux (*vertéporfine = Visudyne®*) ; ce traitement a fait la preuve de son efficacité dans certaines formes de néovaisseaux rétro-fovéolaires, au moins en permettant de freiner l'évolution spontanément péjorative.

- *traitement chirurgical*, en cours d'évaluation lui aussi.

3. des traitements anti-angiogéniques (anti-VEGF, corticoïdes à action anti-angiogénique) sont encore au stade d'essais thérapeutiques de la forme exsudative.

Rééducation visuelle

Quand les autres traitements n'ont pas permis la conservation d'une acuité visuelle satisfaisante, notamment de près, il faut proposer aux patients une rééducation visuelle dite « *rééducation basse vision* » ; associée à la prescription de systèmes grossissants (loupes, télé-agrandisseurs), elle permet dans certains cas de récupérer une vision de près autorisant à nouveau la lecture.

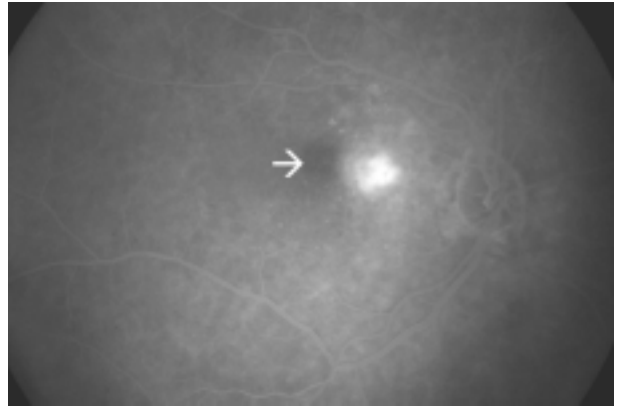
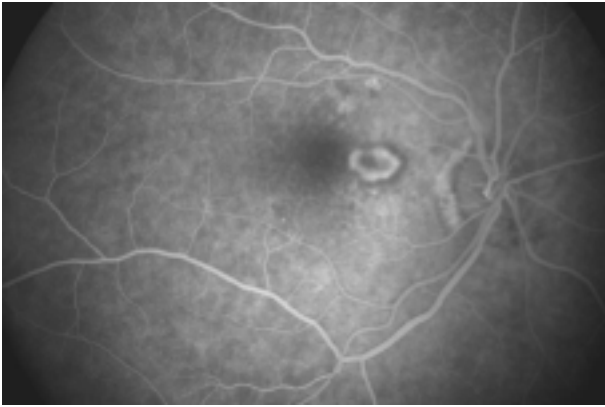


Figure 8. Angiographie fluorescéinique de néovaisseaux extrafovéolaires (⇒ = fovéola)

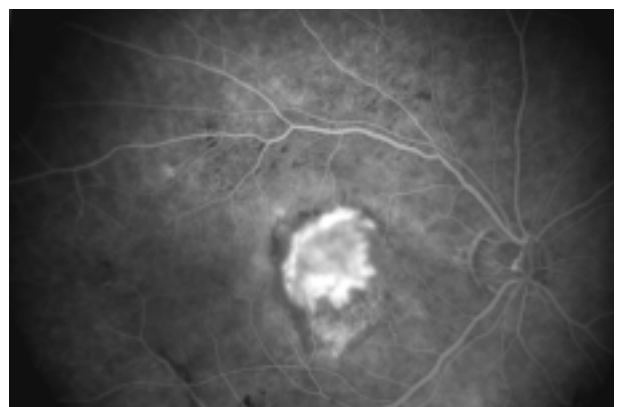
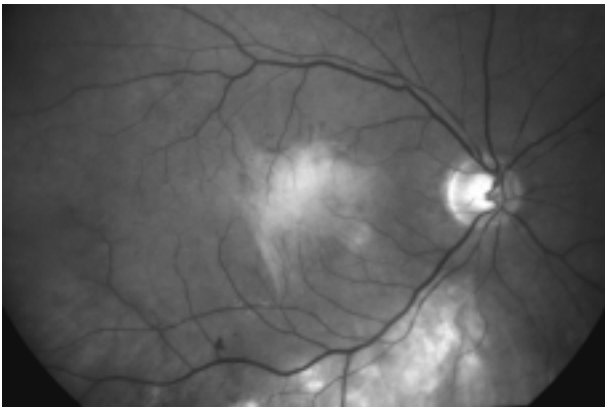


Figure 9. Angiographie fluorescéinique de néovaisseaux rétrofovéolaires étendues (à gauche, cliché avant injection, à droite cliché après injection)

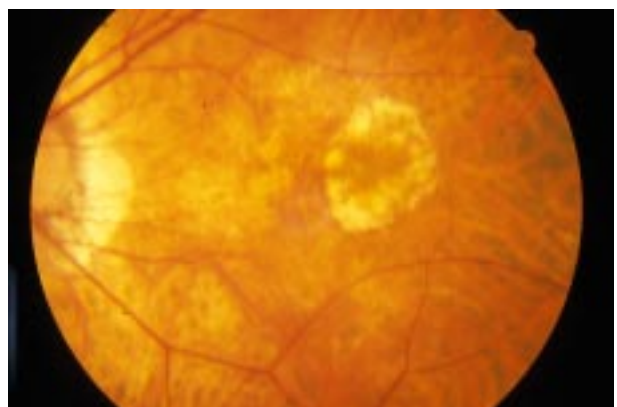
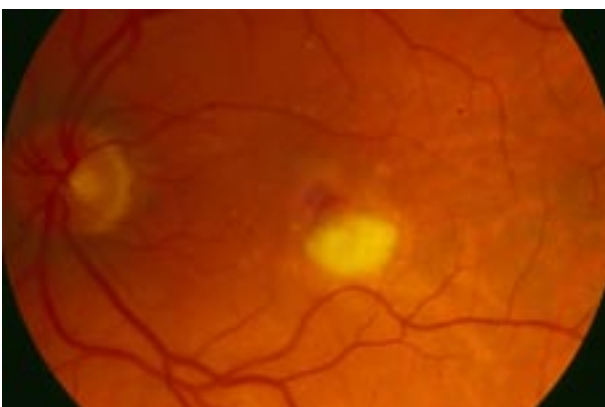


Figure 10. Aspect du fond d'œil immédiatement après une photocoagulation au laser pour néovaisseaux choroïdiens

Figure 11. Autre cas, un mois après la photocoagulation

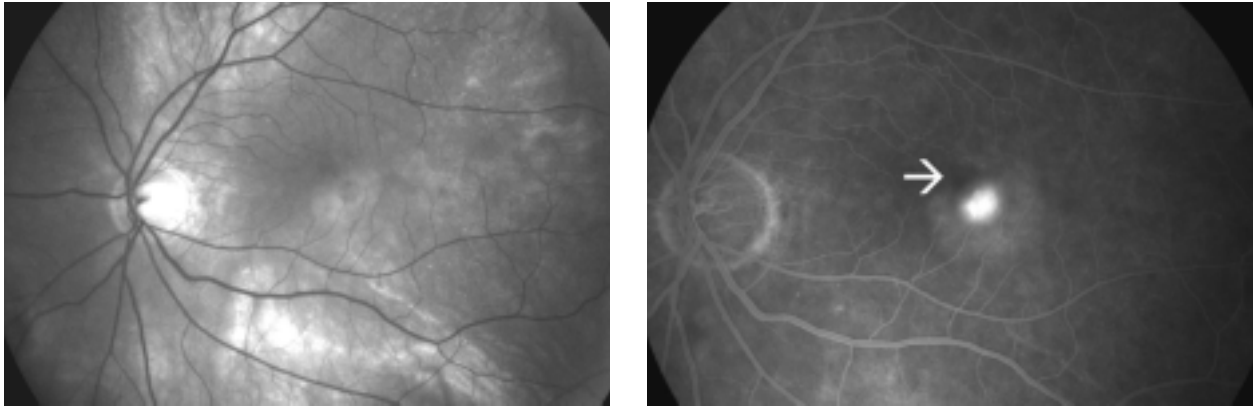


Figure 12. Angiographie fluorescéinique de néovaisseaux extra-fovéolaires (à gauche, cliché sans préparation, à droite cliché après injection)
⇒ = fovéola

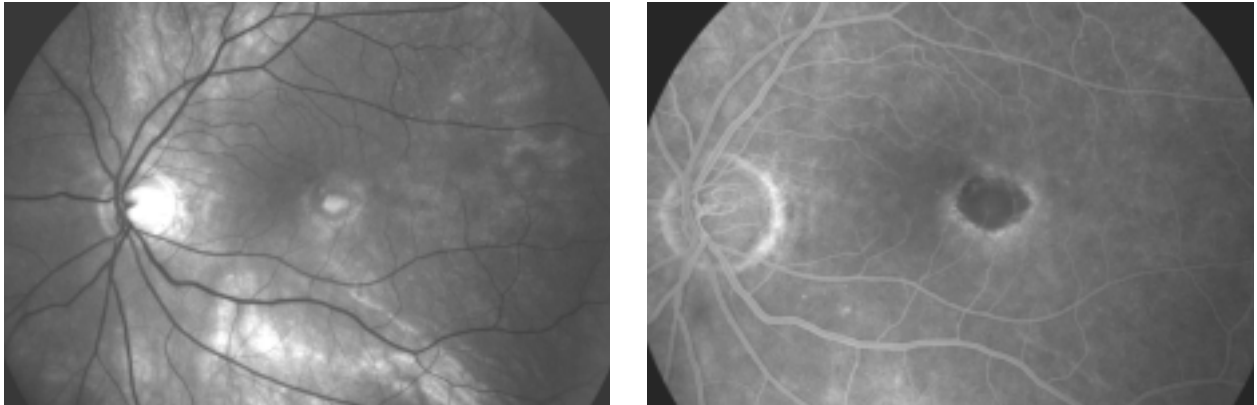


Figure 13. Même patient après photocoagulation au laser

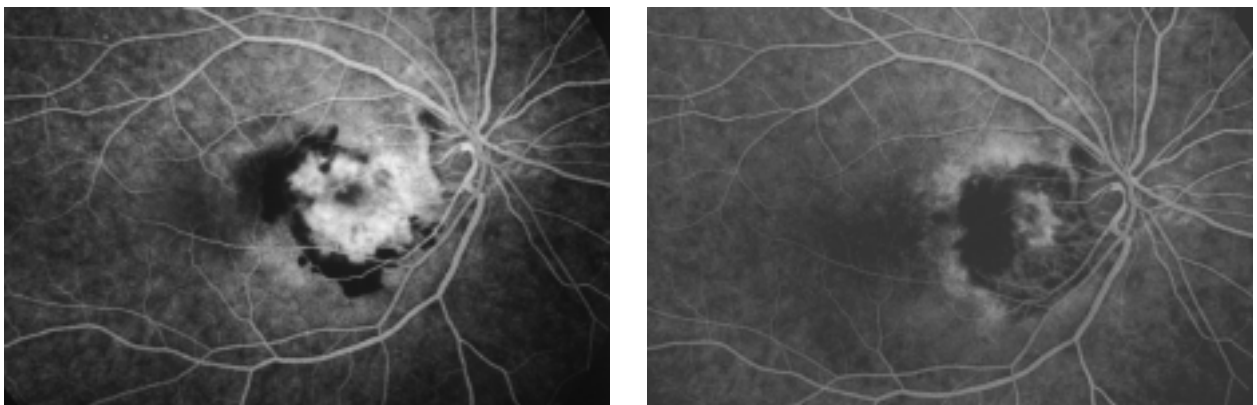


Figure 14. Néovaisseaux choroïdiens étendus empiétant sur la macula ; angiographie fluorescéinique avant (à gauche) et après (à droite) photothérapie dynamique (Visudyne®)

LES POINTS FORTS

- ☞ La dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA) est la première cause de malvoyance : elle voit sa fréquence augmenter régulièrement du fait de l'augmentation de l'espérance de vie.
- ☞ On distingue des stades de début (apparition au fond d'œil de «précurseurs» de la DMLA, les drusen), et à la phase d'état deux formes cliniques : forme atrophique et forme exsudative.
- ☞ La forme exsudative correspond à l'apparition de néovaisseaux choroïdiens, responsables d'une baisse d'acuité visuelle et de métamorphopsies d'apparition brutale ; elle nécessite une consultation en urgence avec examen et angiographie du fond d'œil permettant de poser les indications thérapeutiques.
- ☞ La photocoagulation au laser et l'apparition de modalités thérapeutiques nouvelles, notamment la photothérapie dynamique ou PDT (Visudyne®), ont permis de diminuer la fréquence de la baisse d'acuité visuelle sévère.
- ☞ Dans les cas d'évolution sévère malgré le traitement, doit être proposé au patient une «rééducation basse vision».