

ITEM 127 : DEGENERESCENCE MACULAIRE LIEE A L'AGE

<p>DMLA = ensemble de lésions dégénératives (drusens, altération de l'épithélium pigmentaire de la rétine, atrophie géographique épithélium pigmentaire, néovascularisation choroïdienne) secondaires à des facteurs de susceptibilité génétiques et/ou environnementaux, altérant l'aire centrale de la rétine (= macula) chez les sujets âgés > 50 ans</p> <ul style="list-style-type: none"> - Atteinte généralement bilatérale, possiblement asymétrique - Première cause de malvoyance après 50 ans dans les pays industrialisés - La prévalence globale de la maladie est de 18 % après 50 ans qui se décompose en 17,5 % pour les formes débutantes et 0,5% pour les formes évoluées - La fréquence de la DMLA « symptomatique » (formes atrophiques et exsudatives) est d'environ : 1 % entre avant 70 ans ; 3 % entre 70 et 80 ans ; 12 % après 80 ans - FdR : <ul style="list-style-type: none"> . Hérédité : antécédents familiaux de DMLA (RR = 3) avec des gènes associés et des gènes protecteurs . Tabagisme : RR = 3 à 5, persiste plusieurs années après l'arrêt du tabagisme . Âge . Origine ethnique : populations européennes . Régime alimentaire pauvre en antioxydants ou riche en acides gras saturés et cholestérol 						
Stades	<ul style="list-style-type: none"> - DMLA débutante ou intermédiaire : forme précoce, sans retentissement fonctionnel - DMLA évoluée : <ul style="list-style-type: none"> - Atrophique « sèche » = altération de l'épithélium pigmentaire et amincissement de la macula, consécutif à l'évolution des drusen : évolution lente, sur des années - Exsudative « humide » = néovaisseaux choroïdiens sous la macula : évolution rapide avec perte de la vision centrale en quelques semaines/mois 					
Diagnostic	<table style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <tr> <td style="width: 5%; text-align: center; vertical-align: middle;">SF</td> <td style="padding: 5px;"> <ul style="list-style-type: none"> - Baisse progressive de l'acuité visuelle de loin et de près : forme atrophique - Baisse rapide de l'acuité visuelle avec métamorphopsie (sensation de déformation des objets : vision ondulée des lignes droites) : néovaisseaux choroïdiens, responsable d'exsudation au niveau macula - Scotome central correspondant aux stades très avancés de la maladie </td> </tr> </table>	SF	<ul style="list-style-type: none"> - Baisse progressive de l'acuité visuelle de loin et de près : forme atrophique - Baisse rapide de l'acuité visuelle avec métamorphopsie (sensation de déformation des objets : vision ondulée des lignes droites) : néovaisseaux choroïdiens, responsable d'exsudation au niveau macula - Scotome central correspondant aux stades très avancés de la maladie 			
	SF	<ul style="list-style-type: none"> - Baisse progressive de l'acuité visuelle de loin et de près : forme atrophique - Baisse rapide de l'acuité visuelle avec métamorphopsie (sensation de déformation des objets : vision ondulée des lignes droites) : néovaisseaux choroïdiens, responsable d'exsudation au niveau macula - Scotome central correspondant aux stades très avancés de la maladie 				
	<table style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <tr> <td style="width: 5%; text-align: center; vertical-align: middle;">SC</td> <td style="padding: 5px;"> <p>AV de loin et de près, avec correction optique si nécessaire : baisse d'acuité visuelle de près et de loin</p> <p>Grille d'Amsler : recherche d'un scotome central et de métamorphopsies</p> <p>Fond d'œil :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Drusen : petites lésions profondes, blanchâtres/jaunâtres, de forme et taille variable - Forme atrophique : zones d'atrophies de l'épithélium pigmentaire - Forme exsudative : - Hémorragies rétinienne <ul style="list-style-type: none"> . Exsudats profonds (exsudats secs) . Œdème maculaire . Décollement exsudatif de la macula </td> </tr> </table>	SC	<p>AV de loin et de près, avec correction optique si nécessaire : baisse d'acuité visuelle de près et de loin</p> <p>Grille d'Amsler : recherche d'un scotome central et de métamorphopsies</p> <p>Fond d'œil :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Drusen : petites lésions profondes, blanchâtres/jaunâtres, de forme et taille variable - Forme atrophique : zones d'atrophies de l'épithélium pigmentaire - Forme exsudative : - Hémorragies rétinienne <ul style="list-style-type: none"> . Exsudats profonds (exsudats secs) . Œdème maculaire . Décollement exsudatif de la macula 			
	SC	<p>AV de loin et de près, avec correction optique si nécessaire : baisse d'acuité visuelle de près et de loin</p> <p>Grille d'Amsler : recherche d'un scotome central et de métamorphopsies</p> <p>Fond d'œil :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Drusen : petites lésions profondes, blanchâtres/jaunâtres, de forme et taille variable - Forme atrophique : zones d'atrophies de l'épithélium pigmentaire - Forme exsudative : - Hémorragies rétinienne <ul style="list-style-type: none"> . Exsudats profonds (exsudats secs) . Œdème maculaire . Décollement exsudatif de la macula 				
<table style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <tr> <td style="width: 5%; text-align: center; vertical-align: middle;">EC</td> <td style="padding: 5px;"> <table style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <tr> <td style="width: 20%;">Angiographie du fond d'œil</td> <td>= Clichés du FO après injection IV de colorant fluorescent : fluorescéine ± vert d'indocyanine</td> </tr> <tr> <td>OCT maculaire</td> <td>= Néovaisseaux choroïdiens, œdème maculaire, décollement exsudatif de la macula</td> </tr> </table> </td> </tr> </table>	EC	<table style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <tr> <td style="width: 20%;">Angiographie du fond d'œil</td> <td>= Clichés du FO après injection IV de colorant fluorescent : fluorescéine ± vert d'indocyanine</td> </tr> <tr> <td>OCT maculaire</td> <td>= Néovaisseaux choroïdiens, œdème maculaire, décollement exsudatif de la macula</td> </tr> </table>	Angiographie du fond d'œil	= Clichés du FO après injection IV de colorant fluorescent : fluorescéine ± vert d'indocyanine	OCT maculaire	= Néovaisseaux choroïdiens, œdème maculaire, décollement exsudatif de la macula
EC	<table style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <tr> <td style="width: 20%;">Angiographie du fond d'œil</td> <td>= Clichés du FO après injection IV de colorant fluorescent : fluorescéine ± vert d'indocyanine</td> </tr> <tr> <td>OCT maculaire</td> <td>= Néovaisseaux choroïdiens, œdème maculaire, décollement exsudatif de la macula</td> </tr> </table>	Angiographie du fond d'œil	= Clichés du FO après injection IV de colorant fluorescent : fluorescéine ± vert d'indocyanine	OCT maculaire	= Néovaisseaux choroïdiens, œdème maculaire, décollement exsudatif de la macula	
Angiographie du fond d'œil	= Clichés du FO après injection IV de colorant fluorescent : fluorescéine ± vert d'indocyanine					
OCT maculaire	= Néovaisseaux choroïdiens, œdème maculaire, décollement exsudatif de la macula					
<table style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <tr> <td style="width: 20%;"></td> <td style="padding: 5px;"> <p>MLA</p> <p>= Apparition des drusen : accumulation de résidus de la phagocytose des photorécepteurs par les cellules de l'épithélium pigmentaire</p> <p>Ces résidus s'accumulent anormalement entre l'épithélium pigmentaire et la membrane basale de la choriocapillaire (membrane de Bruch).</p> <p>Au fond d'œil, ils apparaissent comme de petites lésions profondes, blanchâtres ou jaunâtres, de forme et de tailles variables.</p> <p>Ils sont particulièrement bien vus sur les coupes OCT où ils forment de petits soulèvements de l'épithélium pigmentaire</p> </td> </tr> </table>		<p>MLA</p> <p>= Apparition des drusen : accumulation de résidus de la phagocytose des photorécepteurs par les cellules de l'épithélium pigmentaire</p> <p>Ces résidus s'accumulent anormalement entre l'épithélium pigmentaire et la membrane basale de la choriocapillaire (membrane de Bruch).</p> <p>Au fond d'œil, ils apparaissent comme de petites lésions profondes, blanchâtres ou jaunâtres, de forme et de tailles variables.</p> <p>Ils sont particulièrement bien vus sur les coupes OCT où ils forment de petits soulèvements de l'épithélium pigmentaire</p>				
	<p>MLA</p> <p>= Apparition des drusen : accumulation de résidus de la phagocytose des photorécepteurs par les cellules de l'épithélium pigmentaire</p> <p>Ces résidus s'accumulent anormalement entre l'épithélium pigmentaire et la membrane basale de la choriocapillaire (membrane de Bruch).</p> <p>Au fond d'œil, ils apparaissent comme de petites lésions profondes, blanchâtres ou jaunâtres, de forme et de tailles variables.</p> <p>Ils sont particulièrement bien vus sur les coupes OCT où ils forment de petits soulèvements de l'épithélium pigmentaire</p>					
Formes cliniques	<table style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <tr> <td style="width: 20%;"></td> <td style="padding: 5px;"> <p>= Disparition progressive des cellules de l'épithélium pigmentaire, avec disparition progressive des photorécepteurs sus-jacents et de la choriocapillaire sous-jacente</p> <ul style="list-style-type: none"> - FO : plages d'atrophie de l'épithélium pigmentaire et de la choroïde, débutant autour de la fovéa - Évolution inexorable, de façon très progressive : extension des lésions → englobe la fovéa → BAV sévère avec scotome central </td> </tr> </table>		<p>= Disparition progressive des cellules de l'épithélium pigmentaire, avec disparition progressive des photorécepteurs sus-jacents et de la choriocapillaire sous-jacente</p> <ul style="list-style-type: none"> - FO : plages d'atrophie de l'épithélium pigmentaire et de la choroïde, débutant autour de la fovéa - Évolution inexorable, de façon très progressive : extension des lésions → englobe la fovéa → BAV sévère avec scotome central 			
		<p>= Disparition progressive des cellules de l'épithélium pigmentaire, avec disparition progressive des photorécepteurs sus-jacents et de la choriocapillaire sous-jacente</p> <ul style="list-style-type: none"> - FO : plages d'atrophie de l'épithélium pigmentaire et de la choroïde, débutant autour de la fovéa - Évolution inexorable, de façon très progressive : extension des lésions → englobe la fovéa → BAV sévère avec scotome central 				
	<table style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <tr> <td style="width: 20%; text-align: center; vertical-align: middle;">Forme atrophique</td> <td style="padding: 5px;"> <p>= Apparition de néovaisseaux sous-rétiniens, issus de la choroïde, développés sous l'épithélium pigmentaire et/ou franchissant l'épithélium pigmentaire et se développant sous la rétine maculaire</p> <ul style="list-style-type: none"> - Œdème intrarétinien, hémorragie rétinienne, décollement maculaire exsudatif : BAV et métamorphosis d'apparition brutale - Complications fonctionnelles plus sévères en l'absence de traitement : destruction rapide des photorécepteurs → BAV sévère et scotome central définitif </td> </tr> </table>	Forme atrophique	<p>= Apparition de néovaisseaux sous-rétiniens, issus de la choroïde, développés sous l'épithélium pigmentaire et/ou franchissant l'épithélium pigmentaire et se développant sous la rétine maculaire</p> <ul style="list-style-type: none"> - Œdème intrarétinien, hémorragie rétinienne, décollement maculaire exsudatif : BAV et métamorphosis d'apparition brutale - Complications fonctionnelles plus sévères en l'absence de traitement : destruction rapide des photorécepteurs → BAV sévère et scotome central définitif 			
Forme atrophique	<p>= Apparition de néovaisseaux sous-rétiniens, issus de la choroïde, développés sous l'épithélium pigmentaire et/ou franchissant l'épithélium pigmentaire et se développant sous la rétine maculaire</p> <ul style="list-style-type: none"> - Œdème intrarétinien, hémorragie rétinienne, décollement maculaire exsudatif : BAV et métamorphosis d'apparition brutale - Complications fonctionnelles plus sévères en l'absence de traitement : destruction rapide des photorécepteurs → BAV sévère et scotome central définitif 					
<p>→ Une BAV chez un patient porteur de drusen justifie un examen ophtalmologique en urgence dans les 48h</p>						

TTT	Forme débutante	- Compléments alimentaires (effets démontrés) : vitamine C et E, zinc, lutéine et zéaxanthine	
	Atrophique	- Aucun traitement médical	
	Exsudative	Injections intra-oculaires répétées d'anti-VEGF	<ul style="list-style-type: none"> = Ranibizumab (Lucentis®) ou aflibercept (Eyléa®) : 6 à 12 injections/an, en ambulatoire, sous anesthésie topique → en urgence relative (dans les 10 jours) - Amélioration visuelle substantielle dans 40% des cas (persistante à 2 ans) - Stabilisation visuelle ou baisse modérée dans 50% des cas - Aggravation importante dans < 10% des cas - Effets : angiostatiques et diminution de l'hyperperméabilité
		Thérapie photodynamique	= En complément : thrombose des néovaisseaux choroïdiens au laser infrarouge après perfusion IV d'un photosensibilisant (vertéporfine Visudyne®)
Mesures associées	<ul style="list-style-type: none"> - Rééducation orthoptique : utilisation de la rétine située en dehors de la lésion - Aides visuels par systèmes grossissants (optiques ou électroniques) - Protection solaire, sevrage tabagique, autosurveillance avec grille d'Amsler, contrôle de la TA 		