

## ITEM 127 : DEGENERESCENCE MACULAIRE LIEE A L'AGE

ITEM 127 : DEGENERESCENCE MACULAIRE LIEE A L'AGE						
<p><b>DMLA</b> = ensemble de lésions dégénératives (<b>drusens, altération de l'épithélium pigmentaire de la rétine, atrophie géographique épithélium pigmentaire, néovascularisation choroïdienne</b>) secondaires à des facteurs de susceptibilité génétiques et/ou environnementaux, altérant l'aire centrale de la rétine (= <b>macula</b>) chez les sujets âgés &gt; 50 ans</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Atteinte généralement bilatérale, possiblement asymétrique</li> <li>- <b>Première cause de malvoyance après 50 ans dans les pays industrialisés</b></li> <li>- 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</li> <li>- 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</li> <li>- <b>FdR</b> :             <ul style="list-style-type: none"> <li>. <b>Hérédité</b> : <b>antécédents familiaux de DMLA</b> (RR = 3) avec des gènes associés et des gènes protecteurs</li> <li>. <b>Tabagisme</b> : RR = 3 à 5, persiste plusieurs années après l'arrêt du tabagisme</li> <li>. <b>Âge</b></li> <li>. <b>Origine ethnique</b> : populations européennes</li> <li>. <b>Régime alimentaire</b> pauvre en antioxydants ou riche en acides gras saturés et cholestérol</li> </ul> </li> </ul>						
Stades	<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>DMLA débutante ou intermédiaire</b> : forme précoce, sans retentissement fonctionnel</li> <li>- <b>DMLA évoluée</b> :             <ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Atrophique « sèche »</b> = <b>altération de l'épithélium pigmentaire</b> et amincissement de la macula, consécutif à l'évolution des drusen : évolution lente, sur des années</li> <li>- <b>Exsudative « humide »</b> = <b>néovaisseaux choroïdiens</b> sous la macula : évolution rapide avec perte de la vision centrale en quelques semaines/mois</li> </ul> </li> </ul>					
Diagnostic	<table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <tr> <td style="background-color: #e67e22; color: white; text-align: center; font-weight: bold;">SF</td> <td> <ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Baisse progressive de l'acuité visuelle de loin et de près</b> : forme atrophique</li> <li>- <b>Baisse rapide de l'acuité visuelle</b> avec <b>métamorphopsie</b> (sensation de déformation des objets : vision ondulée des lignes droites) : néovaisseaux choroïdiens, <b>responsable d'exsudation au niveau macula</b></li> <li>- <b>Scotome central</b> correspondant aux stades très avancés de la maladie</li> </ul> </td> </tr> </table>	SF	<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Baisse progressive de l'acuité visuelle de loin et de près</b> : forme atrophique</li> <li>- <b>Baisse rapide de l'acuité visuelle</b> avec <b>métamorphopsie</b> (sensation de déformation des objets : vision ondulée des lignes droites) : néovaisseaux choroïdiens, <b>responsable d'exsudation au niveau macula</b></li> <li>- <b>Scotome central</b> correspondant aux stades très avancés de la maladie</li> </ul>			
	SF	<ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Baisse progressive de l'acuité visuelle de loin et de près</b> : forme atrophique</li> <li>- <b>Baisse rapide de l'acuité visuelle</b> avec <b>métamorphopsie</b> (sensation de déformation des objets : vision ondulée des lignes droites) : néovaisseaux choroïdiens, <b>responsable d'exsudation au niveau macula</b></li> <li>- <b>Scotome central</b> correspondant aux stades très avancés de la maladie</li> </ul>				
	<table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <tr> <td style="background-color: #e67e22; color: white; text-align: center; font-weight: bold;">SC</td> <td> <p><b>AV de loin et de près</b>, avec correction optique si nécessaire : <b>baisse d'acuité visuelle de près et de loin</b></p> <p><b>Grille d'Amsler</b> : recherche d'un scotome central et de métamorphopsies</p> <p>Fond d'œil :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Drusen</b> : petites lésions profondes, blanchâtres/jaunâtres, de forme et taille variable</li> <li>- Forme atrophique : zones d'<b>atrophies de l'épithélium pigmentaire</b></li> <li>- Forme exsudative : - <b>Hémorragies rétinienne</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>. <b>Exsudats profonds</b> (exsudats secs)</li> <li>. <b>Œdème maculaire</b></li> <li>. <b>Décollement exsudatif de la macula</b></li> </ul> </li> </ul> </td> </tr> </table>	SC	<p><b>AV de loin et de près</b>, avec correction optique si nécessaire : <b>baisse d'acuité visuelle de près et de loin</b></p> <p><b>Grille d'Amsler</b> : recherche d'un scotome central et de métamorphopsies</p> <p>Fond d'œil :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Drusen</b> : petites lésions profondes, blanchâtres/jaunâtres, de forme et taille variable</li> <li>- Forme atrophique : zones d'<b>atrophies de l'épithélium pigmentaire</b></li> <li>- Forme exsudative : - <b>Hémorragies rétinienne</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>. <b>Exsudats profonds</b> (exsudats secs)</li> <li>. <b>Œdème maculaire</b></li> <li>. <b>Décollement exsudatif de la macula</b></li> </ul> </li> </ul>			
SC	<p><b>AV de loin et de près</b>, avec correction optique si nécessaire : <b>baisse d'acuité visuelle de près et de loin</b></p> <p><b>Grille d'Amsler</b> : recherche d'un scotome central et de métamorphopsies</p> <p>Fond d'œil :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Drusen</b> : petites lésions profondes, blanchâtres/jaunâtres, de forme et taille variable</li> <li>- Forme atrophique : zones d'<b>atrophies de l'épithélium pigmentaire</b></li> <li>- Forme exsudative : - <b>Hémorragies rétinienne</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>. <b>Exsudats profonds</b> (exsudats secs)</li> <li>. <b>Œdème maculaire</b></li> <li>. <b>Décollement exsudatif de la macula</b></li> </ul> </li> </ul>					
<table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <tr> <td style="background-color: #e67e22; color: white; text-align: center; font-weight: bold;">EC</td> <td> <table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <tr> <td style="background-color: #e67e22; color: white; text-align: center; font-weight: bold;">Angiographie du fond d'œil</td> <td>= Clichés du FO après injection IV de colorant fluorescent : <b>fluorescéine ± vert d'indocyanine</b></td> </tr> <tr> <td style="background-color: #e67e22; color: white; text-align: center; font-weight: bold;">OCT maculaire</td> <td>= Néovaisseaux choroïdiens, œdème maculaire, décollement exsudatif de la macula</td> </tr> </table> </td> </tr> </table>	EC	<table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <tr> <td style="background-color: #e67e22; color: white; text-align: center; font-weight: bold;">Angiographie du fond d'œil</td> <td>= Clichés du FO après injection IV de colorant fluorescent : <b>fluorescéine ± vert d'indocyanine</b></td> </tr> <tr> <td style="background-color: #e67e22; color: white; text-align: center; font-weight: bold;">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 : <b>fluorescéine ± vert d'indocyanine</b>	OCT maculaire	= Néovaisseaux choroïdiens, œdème maculaire, décollement exsudatif de la macula
EC	<table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <tr> <td style="background-color: #e67e22; color: white; text-align: center; font-weight: bold;">Angiographie du fond d'œil</td> <td>= Clichés du FO après injection IV de colorant fluorescent : <b>fluorescéine ± vert d'indocyanine</b></td> </tr> <tr> <td style="background-color: #e67e22; color: white; text-align: center; font-weight: bold;">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 : <b>fluorescéine ± vert d'indocyanine</b>	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 : <b>fluorescéine ± vert d'indocyanine</b>					
OCT maculaire	= Néovaisseaux choroïdiens, œdème maculaire, décollement exsudatif de la macula					

Formes cliniques					-----	--		MLA	<p>= <b>Apparition des drusen</b> : 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>		-----	--	
				------------------	---		Forme atrophique	<p>= <b>Disparition progressive des cellules de l'épithélium pigmentaire</b>, avec disparition progressive des photorécepteurs sus-jacents et de la choriocapillaire sous-jacente</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- FO : plages d'atrophie de l'épithélium pigmentaire et de la choroïde, débutant autour de la fovéa</li> <li>- Évolution inexorable, de façon très progressive : extension des lésions → englobe la fovéa → BAV sévère avec scotome central</li> </ul>		------------------	---		
				------------------	--		Forme exsudative	<p>= Apparition de <b>néovaisseaux sous-rétiniens</b>, 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"> <li>- <b>Œdème intrarétinien, hémorragie rétinienne, décollement maculaire exsudatif</b> : BAV et métamorphosis d'apparition brutale</li> <li>- Complications fonctionnelles plus sévères en l'absence de traitement : destruction rapide des photorécepteurs → BAV sévère et scotome central définitif</li> </ul>		------------------	--		
→ Une BAV chez un patient porteur de drusen justifie un examen ophtalmologique en **urgence dans les 48h**													

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