

# MALADIES MACULAIRES

SY COHEN

**L**a macula est la région centrale de la rétine, située dans l'axe optique de l'œil. C'est de cette portion de rétine mesurant environ 1 mm de diamètre que dépend notre acuité visuelle. Les maladies maculaires constituent la première cause de cécité légale (acuité inférieure à 1/10) dans tous les pays développés, en raison de la prévalence importante de la dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA). Le diagnostic des maladies maculaires a fortement bénéficié de l'apport de l'angiographie à la fluorescéine.

© Elsevier, Paris.

## DÉGÉNÉRESCENCE MACULAIRE LIÉE À L'ÂGE

La dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA) est devenue la première cause de cécité légale dans tous les pays développés. Il s'agit d'une affection de cause encore incertaine, caractérisée par une diminution, voire une perte de la fonction des cellules visuelles maculaires. La vision précise est donc menacée, c'est-à-dire les possibilités de lecture, d'écriture, de reconnaissance des visages et des détails, alors que le champ visuel périphérique demeure heureusement conservé.

On parle de DMLA après 50 ans, mais c'est habituellement après 65 ans que les troubles fonctionnels apparaissent et que l'on constate à l'examen du fond d'œil des anomalies correspondant au vieillissement rétinien : les drusen.

### ● Drusen

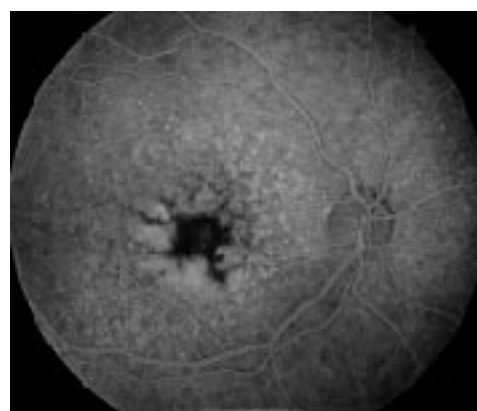
Les drusen sont des petites taches blanches observées à l'examen du fond d'œil. Ils constituent les premiers signes cliniques du vieillissement de l'épithélium pigmentaire rétinien. Plusieurs formes cliniques sont individualisées. Les deux formes les plus fréquentes sont les drusen miliaires et les drusen séreux.

Les drusen miliaires sont habituellement de petites tailles (50 µm en moyenne), de couleur blanche ou blanc-jaunâtre. Leurs bords sont nets, bien individualisés (fig 1). En angiographie en fluorescence, ils transmettent la fluorescence des tissus situés en arrière de la rétine sans retenir le colorant. Ces drusen ont tendance à augmenter en nombre avec l'âge. Ils se compliquent volontiers de forme plus sévère de DMLA : évolution vers l'atrophie choriocoréïdienne ou la néovascularisation choroïdienne.

Les drusen séreux sont habituellement plus grands, leur couleur est jaune. Leurs bords sont flous, difficiles à préciser (fig 2). En angiographie à la fluorescence, ils accumulent le colorant au temps



**1** Angiographie à la fluorescéine. Drusen miliaires. Taches blanches multiples à bords nets, fortement fluorescentes dès les temps précoces.



**2** Angiographie à la fluorescéine. Drusen séreux. Taches blanches à bords flous, dont la fluorescence est retardée en angiographie.

tardif sans qu'il apparaisse de diffusion anormale du colorant. Les drusen peuvent évoluer vers la formation de plages d'atrophie de l'épithélium pigmentaire, mais leur complication évolutive majeure est l'apparition d'une néovascularisation d'origine choroïdienne. Lorsque les drusen séreux

sont nombreux et qu'ils ont tendance à confluer, le risque néovasculaire est important.

### Les drusen sont :

- ✓ des taches blanches témoignant du vieillissement rétinien ;
- ✓ des précurseurs des formes sévères de DMLA ;
- ✓ des lésions retentissant peu sur l'acuité visuelle.

Les drusen séreux évoluent plus volontiers vers les formes sévères de la maladie que les drusen miliaires.

### ● Formes atrophiques de DMLA

Les lésions atrophiques correspondent à la disparition des cellules de l'épithélium pigmentaire, ce qui s'accompagne d'une dégénérescence des photorécepteurs sus-jacents et d'un certain degré d'atrophie de la choriocapillaire, tunique vasculaire sous-jacente à la rétine.

À l'examen du fond d'œil, les lésions atrophiques apparaissent plus claires que le reste de la rétine. On distingue souvent au sein de cette lésion des gros troncs choroïdiens sous la forme de lignes sinueuses rouges. En angiographie en fluorescence, la lésion atrophique s'imprègne plus ou moins précocement et se colore au temps tardif, en raison de l'imprégnation du tissu scléral par la fluorescéine.

Les formes atrophiques de DMLA sont des formes extrêmement fréquentes. Leur pronostic est variable, dépendant de l'implication ou non de la foveola (le centre de la macula) dans le processus atrophique. Cette implication est habituellement tardive. En effet, il existe fréquemment une épargne fovéolaire. L'atrophie se développant en couronne périmaculaire, l'évolution est habituellement lentement progressive, mais se fait constamment vers l'aggravation et la perte de la vision centrale.

*Les formes atrophiques de DMLA sont :*

- ✓ *L'évolution habituelle des drusen ;*
- ✓ *les formes sévères les plus fréquentes de DMLA ;*
- ✓ *des formes d'évolution lente, longtemps compatibles avec une acuité visuelle assez satisfaisante.*

### ● **Formes exsudatives de DMLA**

Les formes exsudatives, ou néovasculaires, sont les formes les plus sévères de DMLA. Elles seraient responsables de la majorité des cas de cécité légale au cours de cette affection. La survenue d'une néovascularisation choroïdienne constitue un tournant évolutif capital dans l'évolution de la DMLA.

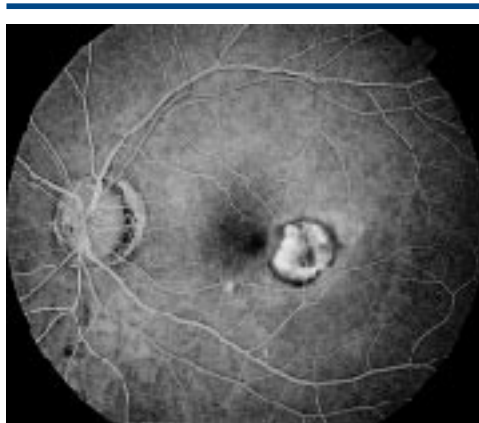
L'apparition de néovaisseaux choroïdiens s'accompagne habituellement de symptômes fonctionnels caractéristiques, correspondant au syndrome maculaire aigu : baisse d'acuité visuelle de loin et de près, apparition de métamorphopsies, c'est-à-dire de déformation des lignes droites et des objets. Certains patients présentent également une micropsie (objets paraissant plus petits).

**Les symptômes de néovascularisation choroïdienne sont :**

- **la baisse d'acuité visuelle de loin et de près ;**
- **les métamorphopsies ;**
- **les micropsies.**

Dans cette triade symptomatique évocatrice de syndrome maculaire, l'apparition de métamorphopsies est l'élément le plus caractéristique : déformation des lignes droites qui apparaissent gondolées. Tout patient porteur de DMLA, quel qu'en soit la forme, doit être prévenu de l'importance à accorder à ces symptômes qui doivent l'amener à consulter l'ophtalmologiste en urgence pour un examen du fond d'œil et une angiographie à la fluorescéine.

À l'examen du fond d'œil, la néovascularisation choroïdienne se caractérise par l'existence d'un soulèvement discret de la rétine centrale



**3** *Angiographie à la fluorescéine. Néovaisseaux choroïdiens visibles. Lacis néovasculaire d'apparition précoce en angiographie.*

(détachement séreux rétinien), parfois d'hémorragies sous-réiniennes ou d'exsudats lipidiques.

Le diagnostic de confirmation des néovaisseaux choroïdiens repose sur l'angiographie à la fluorescéine.

L'angiographie à la fluorescéine permet de différencier la néovascularisation choroïdienne « visible » de la néovascularisation choroïdienne « occulte ».

Les néovaisseaux visibles ont des limites bien définies à l'angiographie à la fluorescéine (fig 3). L'examen permet de visualiser un lacis néovasculaire d'apparition précoce après injection du colorant et surtout une diffusion importante du colorant au temps tardif.

Les néovaisseaux occultes, ou mal définis, réalisent un tableau angiographique différent. Leur hyperfluorescence est inhomogène, d'apparition retardée, et les contours exacts de ces néovaisseaux ne peuvent être précisés sur l'angiographie.

La distinction entre néovaisseaux visibles et occultes est importante. Les néovaisseaux visibles ont toujours un pronostic spontané défavorable avec une extension néovasculaire habituellement rapide et, en l'absence de traitement, l'évolution vers la perte définitive de la fonction centrale en quelques jours à quelques semaines. Ces néovaisseaux

constituent donc une urgence diagnostique et thérapeutique. À l'inverse, les néovaisseaux de type occulte évoluent sur un mode subaigu, voire chronique. L'évolution spontanée se fait fréquemment vers la perte de la fonction centrale mais de façon plus lente que dans les cas de néovascularisation visible.

Le diagnostic des néovaisseaux occultes a fortement bénéficié de l'angiographie infrarouge au vert d'indocyanine. Les temps tardifs de l'angiographie au vert d'indocyanine mettent habituellement en évidence la néovascularisation choroïdienne occulte sous la forme d'une lésion hyperfluorescente.

### ● **Traitements de la dégénérescence liée à l'âge**

#### **Traitement médical**

Actuellement, aucun traitement médical n'a réellement fait la preuve de son efficacité à prévenir des formes graves de DMLA. Différentes thérapeutiques sont cependant proposées au patient : oxygénateurs, vasorégulateurs et protecteurs vasculaires, thérapeutiques antiradicalaires, oligo-éléments et vitamines.

#### **Photocoagulation au laser**

La photocoagulation au laser a fait la preuve de son efficacité dans certaines formes exsudatives de dégénérescence maculaire liée à l'âge. Les néovaisseaux doivent être traités au mieux lorsqu'ils n'empiètent pas sur le centre de la macula. La photocoagulation des néovaisseaux visibles extra- ou juxtafovéolaires (situés de 100 à 400 µm du centre de la macula) constitue une urgence thérapeutique. Des récurrences néovasculaires peuvent survenir, ce qui impose une surveillance rapprochée du patient après photocoagulation, en particulier par des angiographies à la fluorescéine. Le traitement laser des néovaisseaux est un traitement direct et consiste à brûler la zone malade pour empêcher l'extension du néovaisseau vers la zone saine.

Lorsque la néovascularisation choroïdienne a déjà empiété sur le centre de la macula, aucun traitement n'est en mesure de préserver l'acuité visuelle du patient. Cependant, la photocoagulation effectuée en couronne autour de la macula (photocoagulation périfovéale) permet d'éviter l'extension des néovaisseaux choroïdiens et donc de limiter la taille du scotome central. Ce traitement est proposé lorsque l'acuité visuelle a déjà baissé (autour de 1/10). Son but est donc de limiter simplement le retentissement fonctionnel de la maladie et d'empêcher des formes encore plus sévères.

#### **Autres traitements**

Ils sont en cours d'évaluation au cours de la dégénérescence maculaire liée à l'âge :

- radiothérapie des membranes néovasculaires ;
- chirurgie d'exérèse de la néovascularisation choroïdienne ;
- thérapie photodynamique.

La radiothérapie est effectuée à dose anti-inflammatoire. Il s'agit habituellement d'une radiothérapie de 15 à 25 gray avec un

*L'angiographie à la fluorescéine est un examen de routine en ophtalmologie. L'examen consiste à injecter par voie intraveineuse 5 mL d'une solution de fluorescéinate de sodium à 10 %. Des photographies du fond d'œil sont prises à l'aide d'un rétinographe sur lequel sont montés un filtre d'excitation de la fluorescence et un filtre d'arrêt qui bloque les fluorescences inutilisées. Le recueil des images sur film noir et blanc permet de visualiser les vaisseaux rétinien et d'apprécier le comportement des anomalies du fond d'œil : masquage de la fluorescence choroïdienne, imprégnation des lésions, transmission de la fluorescence choroïdienne, diffusion anormale du colorant.*

*L'examen nécessite la dilatation pupillaire. Il entraîne une coloration jaune du tégument ainsi que des urines fortement colorées. Sa seule contre-indication est l'allergie sévère aux produits contenant de la fluorescéine. Des incidents mineurs peuvent survenir : nausées (5 %), vomissements (moins de 1 %) ou accidents allergiques mineurs : prurit, plus rarement urticaire. Des accidents graves ont été, très rarement, rapportés : accidents ischémiques coronariens ou vasculaires, mais surtout choc anaphylactique imposant une réanimation d'urgence. Ces accidents graves surviendraient à la fréquence d'un accident pour 10 000 examens.*

fractionnement important de façon à éviter les risques de rétinopathies liées aux radiations. Ce traitement est en cours d'évaluation, en particulier pour traiter la néovascularisation occulte située derrière la macula, qui n'est actuellement accessible à aucun autre traitement.

La chirurgie d'exérèse consiste à aller chercher le néovaisseau sous la rétine et à l'extraire chirurgicalement. Ce traitement semble actuellement décevant dans le cadre de la DMLA.

La photothérapie dynamique consiste à irradier la rétine à l'aide d'un faisceau laser très faiblement dosé, après injection intraveineuse d'un médicament photosensibilisant. Le but est d'occlure le néovaisseau sans détruire les photorécepteurs. Ce traitement permettrait donc, théoriquement, la conservation de l'acuité visuelle lorsque les néovaisseaux sont en position rétrofovéolaire, c'est-à-dire situés derrière la région centrale de la macula. L'efficacité et les éventuels effets secondaires sont en cours d'évaluation.

#### Traitements optiques palliatifs et rééducation visuelle

Au stade de début de l'affection, une amélioration de la fonction visuelle pourrait être obtenue à l'aide de systèmes simples : surcorrection optique en vision de près (lunette demi-lune), systèmes optiques un peu plus complexes, modification de l'éclairage ambiant. En effet, il est important de conseiller le patient sur l'éclairage en vision de près, par exemple une petite lampe directionnelle, halogène ou non, dirigée sur le texte qu'il souhaite lire.

À un stade plus sévère de la maladie, en particulier lorsque l'affection s'est compliquée et que le patient présente un scotome central bilatéral, une rééducation visuelle peut être proposée. Il s'agit de stimuler la formation d'une aire de fixation préférentielle, c'est-à-dire d'une zone de rétine prenant le relais après destruction de la rétine centrale. Cette « néomacula » peut être stabilisée par différents exercices réalisés par des orthoptistes spécialisés en rééducation des basses visions. Cette rééducation permet d'utiliser au mieux les aides

visuelles optiques (systèmes microscopiques, télescopiques) et permet à de nombreux patients de retrouver la possibilité de lecture dans des formes jugées auparavant inaccessibles à tout traitement (tableau I).

### NÉOVASCULARISATION CHOROÏDIENNE DU SUJET JEUNE

La néovascularisation choroïdienne correspond au développement sous la rétine sensorielle d'un néovaisseau d'origine choroïdienne. Il s'agit d'un phénomène pathologique observé dans les formes les plus sévères de dégénérescence maculaire liée à l'âge. Cependant des néovaisseaux choroïdiens peuvent se rencontrer chez des sujets de moins de 50 ans, de façon idiopathique, ou, plus souvent, dans un contexte de maladie chorioretinienne : myopie forte, stries angioïdes, maladies inflammatoires du fond d'œil.

#### ● Diagnostic

Le syndrome maculaire est habituellement de survenue rapide, voire brutal, caractérisé par une baisse d'acuité visuelle, parfois des micropsies, mais surtout par l'apparition de métamorphopsies. L'examen du fond d'œil met en évidence un décollement séreux rétinien, parfois associé à une hémorragie sous-rétinienne. L'examen du fond d'œil peut permettre de préciser l'affection causale : taches blanches disséminées du fond d'œil entrant dans le cadre des chorioidites multifocales, lignes sombres péripapillaires à développement maculaire entrant dans le cadre des stries angioïdes. Dans un contexte de myopie forte, l'examen du fond d'œil retrouve les éléments caractéristiques de l'affection : une pâleur diffuse du fond d'œil, un croissant atrophique péripapillaire, des petites lignes atrophiques témoignant de la rupture du tissu de soutien situé sur la rétine (lignes de rupture de la membrane de Bruch).

L'angiographie à la fluorescéine est l'examen complémentaire essentiel permettant de localiser le

néovaisseau sous la forme d'un lacis néovasculaire en règle bien individualisé, responsable d'une diffusion importante et précoce du colorant.

#### ● Traitement

La photocoagulation au laser est le traitement de choix des néovaisseaux lorsqu'ils épargnent le centre de la macula. Lorsque le néovaisseau est rétrofovéolaire, situé derrière le point de fixation, la photocoagulation n'est en règle pas effectuée. Ces néovaisseaux rétrofovéolaires du sujet jeune semblent être, en dehors de la myopie forte, de bonnes indications à une tentative d'exérèse chirurgicale sous-maculaire. Dans le cadre de la myopie forte, qui est l'étiologie la plus fréquente de la néovascularisation choroïdienne du sujet jeune, ils sont actuellement inaccessibles à toute thérapeutique. Ils évoluent vers la constitution d'une plage atrophique et pigmentée du fond d'œil et entraînent une baisse d'acuité visuelle définitive et sévère.

### CHORIORÉTINITE SÉREUSE CENTRALE

La chorioretinite séreuse centrale (CRSC) est une affection fréquente survenant classiquement chez l'adulte, après l'âge de 20 ans.

Elle touche l'homme dans 90 % des cas. Elle surviendrait plus souvent chez les patients ayant une tendance à l'hyper-réactivité et aux conversions somatiques. La physiopathologie de l'affection demeure discutée. Cependant elle semble liée à une anomalie de perfusion choroïdienne, peut-être sous la dépendance du système neurovégétatif.

#### ● Diagnostic

Le diagnostic est habituellement évoqué devant un syndrome maculaire d'apparition brutale chez un adulte jeune. L'examen du fond d'œil met en évidence une bulle de décollement séreux rétinien maculaire, habituellement étendue, bien que restant limitée au pôle postérieur de l'œil.

Là encore, l'angiographie à la fluorescéine est l'examen indispensable permettant de mettre en évidence un point de fuite, c'est-à-dire une zone localisée de diffusion du colorant, le colorant remplissant progressivement, au cours de l'examen, la bulle de décollement séreux rétinien maculaire (fig 4).

#### ● Traitement

L'évolution spontanée de la poussée de CRSC se fait vers la cicatrisation avec réduction progressive de la bulle de décollement séreux rétinien et amélioration des symptômes. Cependant la poussée peut être écourtée par la photocoagulation élective du point de fuite. Ce traitement au laser est habituellement proposé si le point de fuite est situé assez loin du centre de la macula (à plus de 500 μm).

L'évolution de la poussée est habituellement favorable, mais l'évolution au long cours est variable d'un patient à l'autre. Les récurrences concerneraient plus d'un patient sur deux et surviennent le plus

#### Tableau I. – Indications thérapeutiques dans la DMLA.

##### Traitement médical

(Différents traitements sont proposés, dont aucun n'a fait la preuve de son efficacité.)

##### Photocoagulation au laser :

effectuée en urgence en cas de néovascularisation choroïdienne visible épargnant le centre de la macula. elle est souvent proposée lorsque les néovaisseaux ont déjà atteint la macula, lorsque l'acuité visuelle a déjà baissé, dans le but d'empêcher l'extension du scotome central et de maintenir au mieux la vision périphérique du patient.

Radiothérapie externe (en cours d'évaluation) ;

Chirurgie sous-maculaire d'exérèse (en cours d'évaluation) ;

Thérapie photodynamique (en cours d'évaluation).

##### Traitements optiques

Indispensable aux stades initiaux de la maladie couplés à une amélioration de l'éclairage nécessaire pour la lecture.

##### Rééducation visuelle

Réservée aux formes sévères et bilatérales de DMLA pratiquée dans des centres de rééducation, ou par des orthoptistes formés en rééducation des basses visions.





4 Angiographie à la fluorescéine. Chorioretinite séreuse centrale. Point de fuite juxtafovéolaire.

souvent dans la première année après l'épisode initial. L'évolution peut surtout se faire vers un passage à la chronicité avec des altérations diffuses de l'épithélium pigmentaire et des séquelles visuelles. Malgré ces risques évolutifs, la chorioretinopathie séreuse centrale est habituellement une maladie peu sévère du sujet jeune.

#### HÉRÉDODÉGÉNÉRESCENCES MACULAIRES

Différentes anomalies génétiques peuvent entraîner une maculopathie. Les plus fréquentes sont la maladie de Best, caractérisée par un dépôt de



5 Cliché en lumière verte. Maladie de Best. Dépôt de lipofuscine anormale occupant la région maculaire.

lipofuscine anormale centrale (fig 5) et la maladie de Stargardt. Ces deux affections évoluent habituellement vers la constitution d'une plage d'atrophie de l'épithélium pigmentaire maculaire avec un scotome central. Le pronostic de la maladie de Stargardt est un peu plus sévère avec une évolution vers l'atrophie plus précoce que dans le cadre de la maladie de Best. L'évolution de ces deux maladies peut se faire vers l'apparition d'une néovascularisation choroïdienne, ce qui est tout de même assez rare. Les autres hérédodégénérescences maculaires sont : le rétinischisis juvénile lié au chromosome X, la sclérose aréolaire centrale qui est une forme précoce de dégénérescence maculaire atrophique, la dystrophie progressive des cônes qui est une maladie génétique touchant les photorécepteurs centraux.

Toutes ces hérédodégénérescences sont caractérisées par une baisse d'acuité visuelle survenant à un âge variable. La baisse d'acuité visuelle est habituellement progressive. Il n'existe actuellement aucun traitement spécifique de ces affections. Lorsque le handicap visuel survient en âge scolaire, une orientation professionnelle en milieu adapté est habituellement proposée. Une rééducation de type basse vision est également proposée, quelque soit l'âge de survenue du handicap dans le but d'utiliser au mieux la rétine résiduelle.

#### CONCLUSION

Les maladies maculaires sont variées, hétérogènes dans leur aspect et dans leur étiologie. Il faut souligner l'importance à accorder aux symptômes d'origine maculaire : baisse d'acuité visuelle, micropsie mais surtout métamorphopsies. Tout patient présentant des métamorphopsies, c'est-à-dire se plaignant de ligne droite apparaissant gondolée ou de déformation des images, nécessite une prise en charge rapide par l'ophtalmologiste pour examen du fond d'œil et habituellement angiographie à la fluorescéine. L'angiographie à la fluorescéine est l'examen diagnostique essentiel des maladies maculaires permettant de préciser le diagnostic et de guider les thérapeutiques. Parmi ces thérapeutiques, il faut souligner la place importante de la photocoagulation au laser.

Salomon Yves Cohen : Ancien interne, ancien chef de clinique à la faculté de Paris XII-Créteil, centre d'imagerie et de laser, 7, rue de Sontay, 75116 Paris, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : SY Cohen. Maladies maculaires. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Encyclopédie Pratique de Médecine, 6-0100, 1998, 4 p

#### RÉFÉRENCES

[1] Cohen SY, Laroche A, Leguen Y, Soubrane G, Coscas GJ. Etiology of choroidal neovascularization in young patients. *Ophthalmology* 1996 ; 103 : 1241-1244

[2] Coscas G. Dégénérescences maculaires acquises liées à l'âge et néovaisseaux sous-rétiniens. Paris : Masson, 1991

[3] Macular photocoagulation study group. Krypton laser photocoagulation for neovascular lesions of age-related macular degeneration: results of a randomized trial. *Arch Ophthalmol* 1990 ; 108 : 816-824

[4] Turut P, Chaine G et al. Les dystrophies héréditaires de la macula. *Bull Soc Ophthalmol*. Marseille : Lamy, 1991 ; (Suppl) : 1-220

[5] Yap EY, Robertson DM. The long-term outcome of central serous chorioretinopathy. *Arch Ophthalmol* 1996 ; 114 : 689-692