



## Intérêt des anti-VEGF dans le traitement des MacTel de type 1

Catherine Creuzot-Garcher

Les télangiectasies maculaires de type 1 (MacTel1) appartiennent au groupe plus large des télangiectasies maculaires. Leur diagnostic clinique se fait sur un aspect de dilatations anévrysmales de petite taille et d'ectasies paracentrales. Le patient peut présenter une baisse de vision avec un aspect d'œdème maculaire. À ce titre, les télangiectasies maculaires appartiennent aux causes d'œdème maculaire d'origine vasculaire. Le plus souvent ces télangiectasies surviennent dans un contexte de trouble de l'angiogenèse comme on le constate dans le diabète, les occlusions veineuses ou les vascularites... Elles sont alors qualifiées de secondaires. L'examen clinique confirme souvent l'existence d'une rétinopathie diabétique ou le contexte d'une occlusion veinulaire. Dans des cas limités, les télangiectasies maculaires ne sont pas liées aux causes précédentes ; elles sont alors idiopathiques et dénommées MacTel1. Toutefois, ces MacTel1 sont souvent associées à une atteinte périphérique de type maladie de Coats. Il est donc assez probable qu'elles soient juste une forme centrale du cadre nosologique plus large de la maladie de Coats. Le diagnostic de cette dernière est souvent fait chez l'enfant lorsque l'exsudation atteint le pôle postérieur et entraîne une baisse de vision alors que le diagnostic de MacTel1 est porté chez l'adulte d'âge moyen [1]. Il est toutefois assez fréquent de trouver des signes périphériques plus ou moins prononcés, de type dilatations vasculaires et réaction exsudative périphérique jusqu'alors méconnues. Ces 2 affections partagent donc les mêmes caractéristiques : elles touchent avant tout l'homme et sont en majorité unilatérale [2].

Cette affection rare n'est actuellement associée à aucun terrain génétique. Toutefois ces affections appartiennent probablement à un spectre d'anomalies génétiques regroupées sous l'appellation « hypovasculopathies rétiniennes » qui s'accompagnent d'anomalies de l'angiogenèse rétinienne.

### Diagnostic

Le diagnostic de MacTel1 est assez rarement porté lors d'un examen systématique devant l'identification de petites télangiectasies très souvent localisées en temporal

CHU Dijon, unité Œil, nutrition et signalisation INRA

de la fovéa, l'attention étant en fait souvent attirée par des anomalies rétiniennes liées à la maladie de Coats [3]. C'est alors la présence de petites télangiectasies et tortuosités vasculaires paramaculaires associées à des télangiectasies et des anévrysmes avec une exsudation intra- et sous-rétinienne plus ou moins étendue en périphérie qui fait poser le diagnostic. Le plus souvent celui-ci est posé plus tardivement, lorsque ces modifications du réseau capillaire central s'accompagnent d'une diffusion. La présentation est alors celle d'un patient se plaignant d'une baisse d'acuité visuelle progressive, relativement modérée, unilatérale avec œdème maculaire. Celui-ci complique la maladie de Coats dans 1% des cas environ.

Le diagnostic et le suivi de l'œdème maculaire est fait grâce à la tomographie par cohérence optique (OCT) qui visualise et quantifie l'œdème maculaire mais identifie également parfois des petites télangiectasies avec de possibles fluctuations (figures 1 et 2) [4]. Les stades précoces de l'angiographie fluorescéinique sont très intéressants car ils montrent les dilatations anévrysmales et les localisent par rapport à la fovéa (figure 3). Aux temps tardifs, les anomalies vasculaires sont noyées dans une

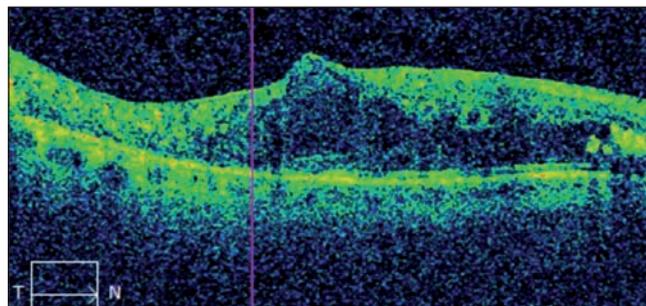


Figure 1. OCT avec épaissement rétinien, télangiectasies et atteinte des couches profondes et début d'atrophie.

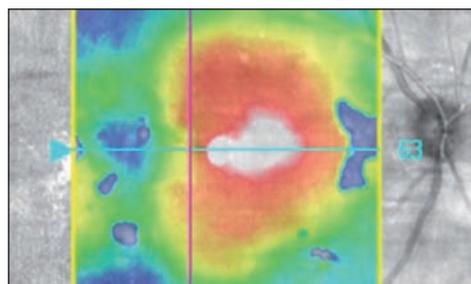
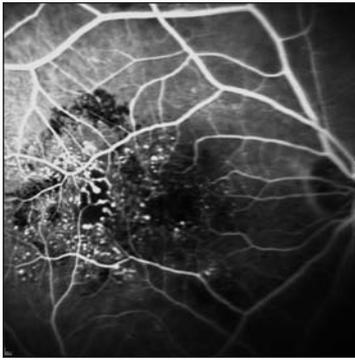
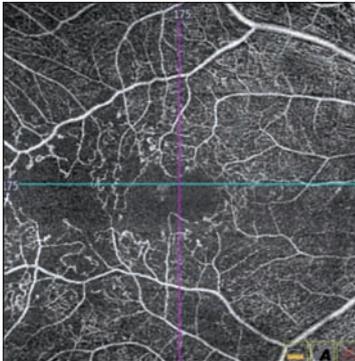


Figure 2. OCT mapping montrant le caractère central de l'œdème.

# Maladies vasculaires rares de la rétine



**Figure 3.** *Télangiectasie maculaire idiopathique sans maladie de Coats identifiée chez un patient de 55 ans. Angiographie fluorescéinique montrant bien les dilatations anévrysmales parafovéolaires. Noter les impacts de laser déjà effectués en supérieur et temporal.*



**Figure 4.** *OCT-A correspondant avec altération de la maille capillaire périfovéolaire, diminution de la densité capillaire et zones de non-perfusion du plexus superficiel.*

diffusion avec un aspect d'œdème maculaire cystoïde. La localisation précise de ces télangiectasies par rapport à la zone avasculaire centrale (ZAC) était essentielle quand la seule thérapeutique reposait sur le laser. L'OCT-A permet également de bien visualiser les dilatations anévrysmales ainsi qu'une diminution de la densité capillaire dans le plexus superficiel des zones de non-perfusion (figure 4) [5-7]. À terme cet examen pourrait s'avérer très intéressant tant dans le diagnostic que dans le suivi.

## Évolution

Il faut certainement distinguer les formes centrales et les MacTel 1 associées à une atteinte périphérique. Dans ces dernières, l'acuité visuelle reste longtemps maintenue même si les ectasies vasculaires peuvent continuer à se développer avec le temps, entraînant des altérations des couches profondes rétinienne avec une sévère baisse de vision. Les formes associées à une maladie de Coats sont souvent plus graves en raison de l'atteinte périphérique quand elles s'associent à un décollement séreux rétinien et des exsudats maculaires.

## Traitement

Les télangiectasies maculaires étant rarement identifiées quand elles ne sont pas symptomatiques, le problème se pose le plus souvent quand elles s'accompagnent d'une baisse d'acuité visuelle liée à l'œdème maculaire. Le seuil généralement retenu est celui de 5/10 mais l'attitude varie bien entendu en fonction de la localisation des

lésions télangiectasiques diffusantes. Pendant de nombreuses années, le seul traitement consistait en l'application d'impacts de laser de longueur d'onde 532 nm. Ce traitement reste d'ailleurs la règle dans les atteintes exsudatives périphériques de la maladie de Coats. Il concerne les télangiectasies quand elles sont suffisamment éloignées de la ZAC [8]. Toutefois, comme le traitement focal dans l'œdème maculaire diabétique ou les occlusions veineuses, il est plus ou moins efficace : souvent les télangiectasies récidivent ou s'étendent, et les cicatrices de laser sont susceptibles de s'élargir avec le temps. On a ainsi vu se développer dans la littérature des propositions de traitements basés sur l'effet antiangiogénique des corticoïdes, mais surtout des anti-VEGF. Le bévacizumab et le ranibizumab ont été évalués sur des séries limitées mais avec des résultats assez mitigés [9]. Récemment, une équipe a rapporté un effet intéressant sur 8 patients traités par aflibercept dans l'œdème maculaire lié à des MacTel 1 [10]. Le rationnel physiopathologique a été évoqué devant une efficacité clinique et anatomique accompagnée d'une diminution du taux de PlGF (*placental growth factor*) corrélée à la densité capillaire en OCT-A. Cet effet sur le PlGF pourrait permettre d'expliquer l'efficacité de l'aflibercept, seul anti-VEGF ciblant ce facteur de croissance. Un essai national randomisé (TELeMAC), sous l'égide du FRCRnet et du CERVCO, va débiter cette année pour évaluer l'efficacité de cette molécule sur 6 mois sur une série plus importante de patients.

## Références bibliographiques

- [1] Krivosic V. Télangiectasies maculaires. In: Creuzot-Garcher C, Massin P, eds. Œdèmes maculaires. Rapport SFO 2016. Elsevier Masson : Paris, 2016.
- [2] Grosso A, Pellegrini M, Cereda MG *et al.* Pearls and pitfalls in diagnosis and management of Coats disease. *Retina*. 2015;35 (4):614-23.
- [3] Sigler EJ, Randolph JC, Calzada JI *et al.* Current management of Coats disease. *Surv Ophthalmol*. 2014;59(1):30-46.
- [4] Tsaousis KT, Empselidis T. Short-Term Fluctuation of Macular Edema in a Patient Diagnosed Early with Idiopathic Macular Telangiectasia type 1: Follow-up with Spectral Domain Optical Coherence Tomography. *Retin Cases Brief Rep*. 2016;10(3):263-6.
- [5] Matet A, Daruich A, Dirani A *et al.* Macular Telangiectasia type 1: Capillary Density and Microvascular Abnormalities Assessed by Optical Coherence Tomography Angiography. *Am J Ophthalmol*. 2016;167:18-30.
- [6] Yannuzzi NA, Gregori NZ, Roisman L *et al.* Fluorescein Angiography Versus Optical Coherence Tomography Angiography in Macular Telangiectasia type I Treated With Bevacizumab Therapy. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina*. 2017;48(3):263-6.
- [7] Kashani AH, Chen CL, Gahm JK *et al.* Optical coherence tomography angiography: A comprehensive review of current methods and clinical applications. *Prog Retin Eye Res*. 2017;60:66-100.
- [8] Krivosic V, Massin P, Desjardins L *et al.* Management of idiopathic retinal vasoproliferative tumors by slit-lamp laser or endolaser photocoagulation. *Am J Ophthalmol*. 2014;158(1):154-61.e1.
- [9] Giannakopoulos M, Drimtzias E, Panteli V *et al.* Intravitreal Ranibizumab as an Adjunctive Treatment for Coats Disease (6-Year Follow-up). *Retin Cases Brief Rep*. 2017;11(4):339-43.
- [10] Kowalczyk L, Matet A, Dirani A *et al.* Efficacy of Intravitreal Aflibercept in Macular Telangiectasia type 1 is Linked to the Ocular Angiogenic Profile. *Retina*. 2017;37(12):2226-37.