



Une baisse d'acuité visuelle énigmatique

Jérémie Benichou^{1,2}, Frédéric Matonti¹

Une patiente de 76 ans se présente à la consultation pour une baisse d'acuité visuelle progressive de l'œil droit (OD) apparue depuis quelques semaines. Elle présente comme antécédent ophtalmologique une baisse d'acuité visuelle ancienne de l'œil gauche (OG). L'interrogatoire retrouve une notion de DMLA non étiquetée chez la mère de la patiente.

L'examen clinique retrouve :

- une acuité visuelle à 7/10 P3 à l'OD, 1/20 P20 à l'OG,
- une pression intraoculaire normale aux deux yeux,
- l'examen du segment antérieur à la lampe à fente ne montre aucune anomalie,
- le fond d'œil de l'OG retrouve une macula atrophiée, celui de l'OD des remaniements pigmentaires de la région maculaire.

Les coupes OCT maculaires de l'OG (figure 1) montrent une atrophie fibrogliale pré-épithéliale sévère. Ces lésions sont compatibles avec une DMLA exsudative évoluée.

Les coupes OCT maculaires de l'OD (figure 2) retrouvent des lésions kystiques intrarétiniennes associées à une adhérence vitréomaculaire. Ces éléments pourraient évoquer un syndrome de traction vitréomaculaire. On remarque cependant que les kystes observés sont périfovéolaires plutôt que rétrofovéolaires et qu'il n'existe pas de nette traction antérieure de la région fovéale.

Une angiographie à la fluorescéine (figure 3) est alors réalisée et montre la présence de dilatations capillaires multiples dès les temps précoces, situées en temporo-maculaire de l'OD avec une très faible diffusion au cours du temps.

On réalise une acquisition OCT en face de la macula de l'OD (figure 4) qui montre des dilatations capillaires multiples localisées en temporo-maculaire associées à des kystes intrarétiniens.

On pose alors le diagnostic de télangiectasies maculaires idiopathiques de type 2 compliquées d'une néovascularisation choréïdienne dépassée de l'OG.

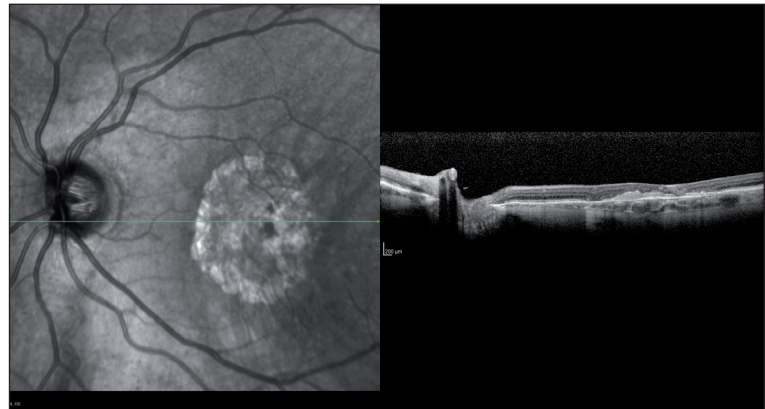


Figure 1. Coupe OCT horizontale de la macula de l'OG montrant une atrophie fibrogliale sévère pré-épithéliale de la région maculaire.

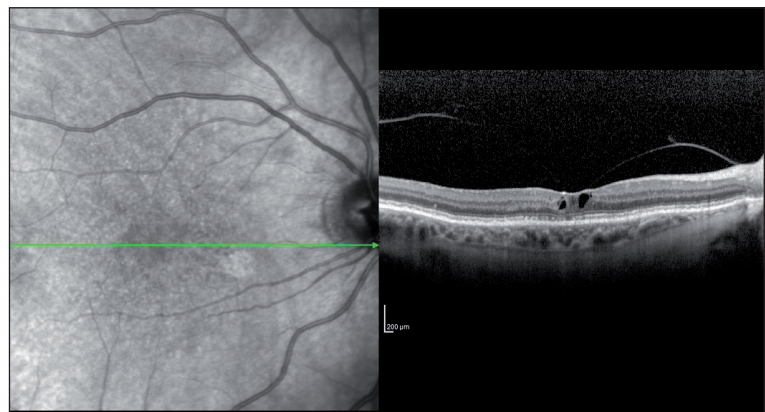


Figure 2. Coupe OCT horizontale de la macula de l'OD montrant une adhérence vitréomaculaire, des kystes intrarétiniens périfovéolaires, une perte de l'entonnoir fovéolaire.

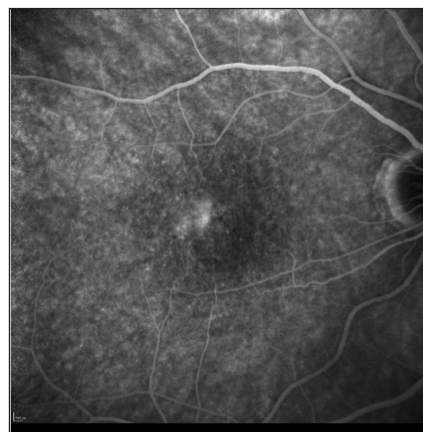


Figure 3. Angiographie à la fluorescéine de l'OD montrant la présence de nombreux pinpoints en temporo-maculaire ainsi qu'une diffusion du colorant lente et tardive dans le même territoire.

1. Service d'ophtalmologie CHU Nord, Marseille.

2. Interne 4^e semestre.

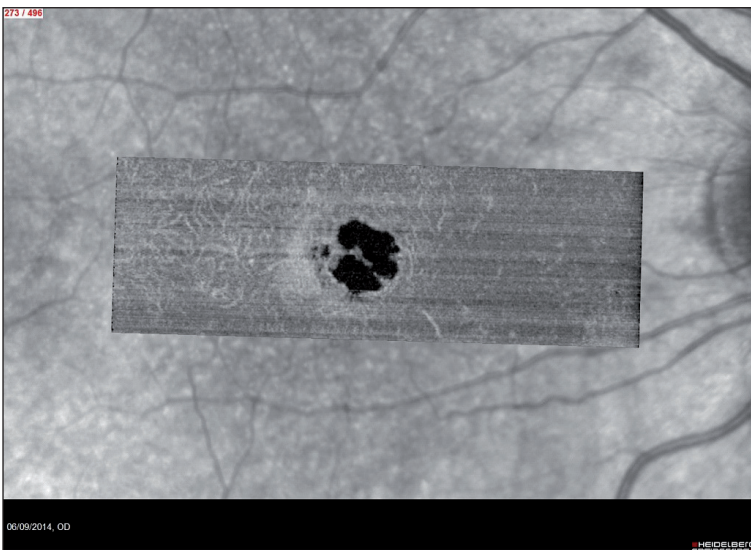


Figure 4. Coupe OCT en face de l'OD à hauteur de la couche plexiforme interne montrant des dilatations capillaires multiples localisées en temporo-maculaire avec des kystes intrarétiniens en intercommunication donnant un aspect pétaloïde.

Discussion

Les télangiectasies maculaires de type 2 (dites encore MacTel 2) sont une affection rare dont la prévalence serait de 5 à 20 cas pour 100 000 personnes. Elles font partie du groupe des télangiectasies maculaires idiopathiques. Il s'agit d'une affection d'étiopathogénie inconnue, atteignant les deux yeux et touchant aussi bien les hommes que les femmes à partir de 50 ans.

Le fond d'œil peut retrouver au départ une légère perte de la transparence rétinienne juxtafovéolaire temporale en croissant.

Les signes caractéristiques de cette maladie sont la présence de multiples dilatations capillaires (télangiectasies) au pôle postérieur localisées le plus souvent en temporo-maculaire, visualisées habituellement à l'angiographie à la fluorescéine. On retrouve également la présence de kystes intrarétiniens non remplis sur la séquence angiographique mais retrouvés en OCT ainsi qu'une perte progressive des photorécepteurs (altération de la ligne IS/OS).

Des études récentes [1] ont prouvé la grande sensibilité de l'OCT en face pour le diagnostic et le suivi de cette maladie. Les télangiectasies capillaires et les kystes intrarétiniens y sont mieux visualisés qu'avec l'angio-

graphie fluorescéinique. On peut également y mettre en évidence la présence de dépôts hyperréflectifs dans les couches externes de la rétine, des cavitations choroidiennes ou bien encore une perte des photorécepteurs. Elle permet par ailleurs la détection et le suivi de complications (néovaisseaux choroidiens).

Les MacTel 2 sont à différencier des télangiectasies maculaires de type 1 qui touchent d'ordinaire des sujets plus jeunes, plutôt de sexe masculin, qui sont typiquement unilatérales et peuvent être associées à des télangiectasies de la moyenne périphérie rétinienne ainsi qu'à un œdème maculaire de l'œil atteint.

Évolution

L'évolution de la maladie est caractérisée par une atrophie progressive et irrémédiable de la macula permettant cependant longtemps le maintien d'une acuité visuelle utile. Il n'existe pour l'heure aucun traitement permettant d'enrayer l'atrophie.

Des néovaisseaux sous-rétiniens peuvent compliquer l'évolution de la maladie et nécessiter des injections intravitréennes d'anti-VEGF. Un suivi ophtalmologique régulier est donc nécessaire.

Points forts

- Les télangiectasies maculaires de type 2 sont rares, typiquement bilatérales et d'expression clinique pauvre.
- L'OCT en face permet dorénavant de poser le diagnostic de MacTel 2 devant la présence de lésions typiques et d'évaluer l'extension des lésions.
- La maladie évolue vers l'atrophie maculaire permettant néanmoins une acuité visuelle utile prolongée et ne connaît pour l'heure aucun traitement.
- Un suivi ophtalmologique régulier est nécessaire à la recherche de néovaisseaux sous-rétiniens.

Bibliographie

- [1] Wolff B, Basdekidou C, Vasseur V *et al.* "En face" optical coherence tomography imaging in type 2 idiopathic macular telangiectasia. *Retina*. 2014;34(10):2072-8.