



Extensive Macular Atrophy with Pseudo-Drusen Like Appearance (EMAP) versus la forme atrophique de la DMLA

Giuseppe Querques, Rocio Blanco-Garavito

L'EMAP est une nouvelle entité clinique. Elle peut être le diagnostic différentiel de l'atrophie maculaire liée à la DMLA, ou des dystrophies maculaires autosomiques dominantes. Cet article présente les principales différences entre EMAP et atrophie liée à la DMLA.

L'*Extensive Macular Atrophy with Pseudo-Drusen Like Appearance* (EMAP) est une nouvelle entité clinique récemment décrite par Hamel et al. en 2009 [1]. Ils ont examiné une série de patients présentant une dystrophie maculaire sans diagnostic clinique avec une perte de l'acuité visuelle. Après de multiples tests sur chaque patient (qui comprenaient l'acuité visuelle, la tension intraoculaire, le champ visuel, l'électrorétinographie, les clichés couleur du fond d'œil et la tomographie par cohérence optique), ils ont défini l'EMAP comme une entité clinique distincte. L'EMAP peut être le diagnostic différentiel de l'atrophie maculaire liée à la DMLA, ou des dystrophies maculaires comme la *cone rod dystrophy* ou les dystrophies autosomiques dominantes. Pour chacune de ces maladies, il existe plusieurs points clés qui les différencient de l'EMAP.

Des différences significatives entre l'EMAP et la forme évoluée de la DMLA sèche

L'atrophie maculaire est l'inévitable évolution de la forme atrophique de la DMLA. Sa présence condamne le patient à une perte de vision dans les zones où il existe une disparition des cellules de l'épithélium pigmentaire de la rétine et, une fois la fovéa touchée, il y a perte de la vision centrale et présence d'un scotome central irréversible. Il n'existe aucun traitement curatif connu pour cette maladie et les traitements proposés ont un caractère préventif. L'atrophie liée à la DMLA peut être compliquée par l'apparition des néovaisseaux.

L'EMAP comme l'atrophie liée à la DMLA entraîne une atrophie de toutes les couches rétinienne dans la région maculaire et donc une perte de l'acuité visuelle. Il n'existe

aucun traitement connu pour la maladie. Nous ne pouvons que spéculer sur la pathogénie et l'évolution des deux maladies. Cependant, il existe des différences significatives entre l'EMAP et la forme évoluée de la DMLA sèche. Ces différences peuvent nous orienter et nous aider à poser le bon diagnostic pour le patient.

Des symptômes visuels plus précoces

Lorsque nous parlons d'EMAP, il s'agit exclusivement de patients ayant commencé à avoir des symptômes visuels avant 55 ans, ce qui n'est certainement pas le cas des patients atteints de DMLA qui ne présentent généralement des symptômes qu'à partir de 60 ans. La plupart des patients EMAP décrivent au moins un autre symptôme que la perte de vision, que ce soit photophobie, dyschromatopsie ou cécité nocturne, et ne se plaignent que très rarement d'un scotome.

La taille et la forme de l'atrophie maculaire sont aussi des arguments essentiels

Dans l'EMAP, l'axe vertical de l'atrophie est toujours supérieur à l'axe horizontal (*figure 1*) et distribué dans un seul patch avec une configuration ovale, polycyclique. Dans l'atrophie liée à la DMLA, aucune tendance particulière ne peut être décrite, même si elle se compose le plus souvent de petits foyers après la régression de drusen. Par la suite, les foyers ont tendance à confluer dans une ou plusieurs zones, touchant la fovéa dans un stade très avancé. Dans l'EMAP, l'atteinte fovéolaire survient malheureusement au stade précoce de la maladie avec une détérioration rapide de l'acuité visuelle, la perte de l'acuité visuelle survenant rapidement, à un âge plus précoce chez les patients atteints d'EMAP par rapport à ceux atteints de DMLA atrophique. Ce pronostic est un sujet délicat à aborder avec des patients souvent jeunes, actifs et insérés dans le monde du travail...

Service d'ophtalmologie du Pr Souied,
Centre hospitalier intercommunal, Créteil

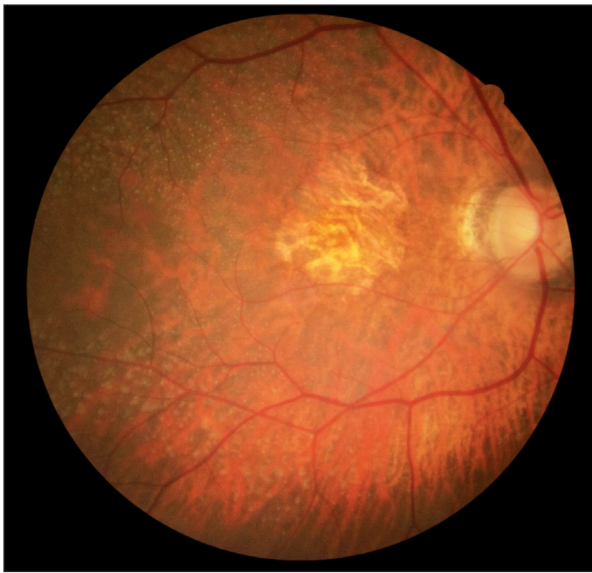


Figure 1. Dans l'EMAP, l'axe vertical de l'atrophie est toujours supérieure à l'axe horizontal.

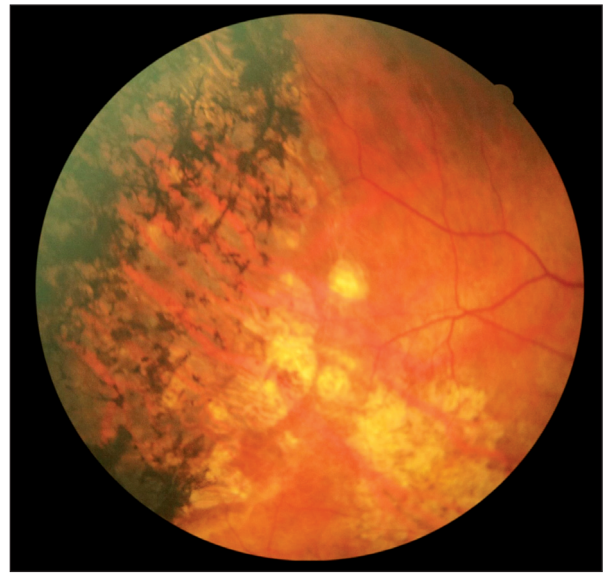


Figure 2. Altérations périphériques dans l'EMAP.

Les altérations périphériques dans l'EMAP : une autre caractéristique distinctive

Les altérations périphériques dans l'EMAP sont une autre caractéristique distinctive qui différencie cette maladie de l'atrophie de la DMLA. En périphérie, la plupart des patients EMAP présentent une dégénérescence pavimenteuse, pour laquelle nous n'avons jamais observé de complications. Les patients atteints de DMLA peuvent avoir cette caractéristique, mais sa fréquence ne dépasse pas celle de la population générale (figure 2).

La localisation et le type de drusen varient considérablement dans la DMLA sèche, mais ce qui est certain, c'est que la présence en moyenne périphérie des pseudo-drusen réticulés avec une configuration qui épargne la région centrale maculaire est caractéristique des EMAP. Les drusen dans la DMLA sèche sont séreux, situés principalement au pôle postérieur et s'imprègnent sur l'angiographie à la fluorescéine, ce qui les rend hyperfluorescents dans les clichés plus tardifs. Dans l'EMAP, les pseudo-drusen sont de petits dépôts jaunâtres dans une configuration annulaire, dépassant rarement un diamètre de disque dans la zone maculaire. Ces drusen peuvent être retrouvés en nasal et temporal et autour du disque optique. Ils restent hypofluorescents tout au long de la séquence d'angiographie.

Devant une suspicion d'EMAP

Cliniquement, comme mentionné précédemment, les caractéristiques qui nous font évoquer le diagnostic d'EMAP sont une atteinte précoce, suivie d'héméralopie, une photophobie et baisse de la vision. Les deux premiers, héméralopie et photophobie, ne sont pas associés à la DMLA et la baisse de vision ne se produit dans la DMLA qu'après une évolution importante de l'atrophie et atteinte fovéolaire chez les patients âgés.

Si l'on pense au diagnostic d'EMAP (exemple : un patient de 52 ans avec une atrophie maculaire, se plaignant qu'il ne peut plus bien lire depuis trois ans avec des lunettes de lecture), la situation doit être explorée : un examen complet ophtalmologique, y compris acuité visuelle, examen à la lampe à fente et tonométrie devront être effectués. L'ERG multifocal et l'ERG sont réalisés pour éliminer des maladies des cônes-bâtonnets. La question des antécédents familiaux sera posée. Un examen du fond d'œil renseignera sur la présence ou non d'une dégénérescence pavimenteuse et l'aspect de pseudo-drusen réticulés.

Les patients atteints d'EMAP ont un plus mauvais pronostic visuel que les patients atteints de forme atrophique de DMLA. La communication avec eux est essentielle, la répercussion psychologique de ce diagnostic étant importante. Il n'y a pas à l'heure actuelle de cause connue ou de traitement pour cette maladie, mais des études sont en cours pour étudier cette pathologie.

Bibliographie

1. Hamel CP, Meunier I, Arndt C *et al.* Extensive macular atrophy with pseudodrusen-like appearance: a new clinical entity. *Am J Ophthalmol.* 2009;147(4):609-20.