



HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

RECOMMANDER
LES BONNES PRATIQUES

GUIDE

Dégénérescence maculaire liée à l'âge

Validé par le Collège le 20 octobre 2022

Sommaire

1. Généralités	5
1.1. Définition	5
1.2. Classification	5
1.3. Pronostic	5
2. Facteurs de risque de DMLA	7
3. Repérage précoce de la DMLA	8
4. Symptômes évocateurs de DMLA	9
5. Stratégie diagnostique	10
6. Traitement	11
6.1. Règles hygiéno-diététiques	11
6.2. Les anti-VEGF	11
6.2.1. Généralités	11
6.2.2. Initiation d'un anti-VEGF	11
6.2.3. Modalités d'administration d'un anti-VEGF après l'induction	12
6.2.4. Modalités de suspension, de changement ou d'interruption définitive d'un anti-VEGF	12
6.3. La photothérapie dynamique à la vertéporfine	14
6.4. Le laser thermique	14
6.5. Injections intravitréennes de corticoïdes	14
6.6. Particularités de la DMLA atrophique	14
7. Suivi du patient ayant une DMLA	15
7.1. DMLA exsudative	15
7.2. DMLA atrophique	15
8. La rééducation de la basse vision	16
8.1. Évaluation de la déficience visuelle et ses répercussions sur le fonctionnel du patient	16
8.2. Place de l'ophtalmologiste	16
8.3. Place de l'orthoptiste	17
8.3.1. Rééducation de la vision fonctionnelle	18
8.3.2. Les aides visuelles	18
8.4. Place de l'opticien	18
8.5. Place de l'ergothérapeute	19
8.6. Place de l'instructeur en locomotion	20
8.7. Place des associations de patients	20

9. Information des patients	21
9.1. Lors du diagnostic	21
9.2. Pendant la phase de traitement	21
9.3. Lors du suivi	22

Descriptif de la publication

Titre	Dégénérescence maculaire liée à l'âge – Fiche mémo
Méthode de travail	Fiche mémo – Fiche pertinence
Objectif(s)	Préciser pour les ophtalmologistes : <ul style="list-style-type: none">– la stratégie diagnostique dont notamment le recours aux examens paracliniques– la stratégie thérapeutique– la nature et le rythme du suivi– la mise en œuvre d'un accompagnement du patient
Cibles concernées	Ces recommandations sont destinées essentiellement aux ophtalmologistes, mais également les médecins généralistes, les gériatres et les orthoptistes.
Demandeur	Caisse nationale d'assurance maladie
Promoteur(s)	Haute Autorité de santé (HAS)
Pilotage du projet	Coordination : S. Laversin, S. Trellu et V. Ertel-Pau (HAS, service des bonnes pratiques, chef de service : P. Gabach) et T. Thiery (CNP d'ophtalmologie) Assistants du projet : S. De Cosmi, I. Le Puil
Recherche documentaire	Recherche initiale sur la période janvier 2018 à décembre 2021. Veille jusqu'en juillet 2022. Réalisée par : M. Cecchin (documentaliste), avec l'aide de S. Lascols (assistante documentaliste) (chef du service documentation – veille : F. Pagès)
Auteurs	S. Laversin et S. Trellu (HAS) et T. Thiery (CNP d'ophtalmologie)
Validation	Version du 20 octobre 2022
Autres formats	Rapport d'élaboration « Dégénérescence maculaire liée à l'âge »

Ce document ainsi que sa référence bibliographique sont téléchargeables sur www.has-sante.fr 

Haute Autorité de santé – Service communication information
5, avenue du Stade de France – 93218 SAINT-DENIS LA PLAINE CEDEX. Tél. : +33 (0)1 55 93 70 00
© Haute Autorité de santé – octobre 2022 – ISBN : 978-2-11-167541-4

1. Généralités

1.1. Définition

La dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA) est une pathologie maculaire survenant chez les sujets de plus de 50 ans. C'est la première cause de handicap visuel chez les personnes de plus de 50 ans. Toutes formes confondues, cette maladie concerne environ 8 % de la population française, mais sa fréquence augmente largement avec l'âge : elle touche 1 % des personnes de 50 à 55 ans, environ 10 % des 65–75 ans et de 25 à 30 % des plus de 75 ans. Si l'on tient compte uniquement des formes avancées de la maladie, associées à une perte de la vision centrale, ces chiffres sont à diviser environ par deux.

1.2. Classification

Il est recommandé d'utiliser la classification simplifiée en quatre stades de l'AREDS pour le diagnostic et le suivi de la DMLA.

Tableau 1. Classification simplifiée de l'AREDS

Catégorie 1	Aucun ou quelques petits drusen (diamètre < 63 µm).
Catégorie 2 : maculopathie liée à l'âge	Un ou plusieurs des éléments suivants : <ul style="list-style-type: none">– multiples petits drusen ;– quelques drusen de taille intermédiaire (diamètre entre 63 et 125 µm) ;– anomalies de l'épithélium pigmentaire.
Catégorie 3 : DMLA modérée	Un ou plusieurs des éléments suivants : <ul style="list-style-type: none">– multiples drusen de taille intermédiaire (diamètre entre 63 et 125 µm) et au moins un grand drusen (diamètre > 125 µm) ;– atrophie géographique excluant la fovéa.
Catégorie 4 : DMLA avancée	Atrophie géographique touchant la fovéa et/ou présence d'une dégénérescence maculaire liée à l'âge exsudative.

Les formes tardives de DMLA correspondent à la catégorie 4 des patients de l'AREDS et incluent les formes exsudatives et l'atrophie géographique touchant la fovéa. Il s'agit de patients ayant en général déjà une baisse de l'acuité visuelle.

1.3. Pronostic

L'évaluation du risque de progression d'une forme précoce de DMLA vers une forme avancée à cinq ans est proposée sous forme d'un score. Le score (de 0 à 4) est calculé en fonction des anomalies présentes sur un ou les deux yeux et correspond à un niveau de risque. Ce score est présenté ci-dessous.



Pour chaque œil, un score de 1 est attribué en présence de grands drusen (diamètre $\geq 125 \mu\text{m}$) ou d'anomalies pigmentaires. Le score est de 2 si les deux éléments sont présents.

Le score de chacun des deux yeux est additionné.

Le score obtenu est ensuite corrélé à un pourcentage de risque à cinq ans de développer une DMLA avancée.

Score de risque	Patients sans DMLA avancée Probabilité de développer une DMLA avancée sur l'un des 2 yeux	Patients ayant une DMLA avancée dans un œil* Probabilité de développer une DMLA avancée sur l'autre œil
0	0,5 %	
1	3 %	
2	12 %	15 %
3	25 %	35 %
4	50 %	53 %

*Score minimal de 2 si un œil a une DMLA néovasculaire. Ajouter 1 point en présence de grands drusen ou anomalies pigmentaires sur l'œil à risque et 2 points si les deux anomalies sont présentes sur l'œil à risque.

La présence de pseudo-drusen réticulés est un facteur de risque de progression vers la DMLA avancée et est également à prendre en compte dans l'évaluation pronostique d'une DMLA précoce.

Une nouvelle nomenclature des formes néovasculaires a été proposée par l'*American Association of Ophthalmology*¹ en 2020, pour tenir compte des néovascularisations non originaires de la choroïde.

Ancienne nomenclature	Nouvelle nomenclature
Néovascularisation choroïdienne occulte	Néovascularisation maculaire de type 1 (NVM de type 1)
Néovascularisation choroïdienne visible	NVM de type 2
Prolifération rétinienne angiomateuse	NVM de type 3

La nouvelle nomenclature est utilisée dans la suite du document.

¹ Spaide RF, Jaffe GJ, Sarraf D, Freund KB, Sadda SR, Staurenghi G, et al. Consensus nomenclature for reporting neovascular age-related macular degeneration data. Consensus on neovascular age-related macular degeneration nomenclature study group. *Ophthalmology* 2020;127(5):616-36

2. Facteurs de risque de DMLA

La dégénérescence maculaire liée à l'âge est une pathologie maculaire d'origine multifactorielle, génétique et environnementale. Les facteurs de risque suivants sont à rechercher :

- des antécédents familiaux de DMLA ;
- un tabagisme ;
- des facteurs nutritionnels (régime pauvre en oméga 3, riche en graisses saturées) ;
- une obésité ($\text{IMC} \geq 30 \text{ kg/m}^2$).

3. Repérage précoce de la DMLA

Quand un seul œil est atteint, les patients peuvent méconnaître les symptômes précoces de DMLA, qui pourraient être pris en charge.

Les personnes âgées de plus de 50 ans, et ayant un ou plusieurs facteurs de risque de DMLA, devraient surveiller, à domicile, régulièrement, leur vision monoculaire à l'aide d'une grille d'Amsler (ou d'un autre support évaluant la vision de près (livre, smartphone...)), à la recherche d'une modification de leur vision (cf. symptômes évocateurs de DMLA).

Un examen ophtalmologique devrait être réalisé, tous les 1 à 2 ans, chez les personnes de plus de 50 ans ayant un ou plusieurs facteurs de risque de DMLA.

4. Symptômes évocateurs de DMLA

Il est recommandé de rechercher une pathologie maculaire, et en particulier une DMLA, en présence de métamorphopsies (perception déformée des lignes droites et des images) associées ou non à une baisse de l'acuité visuelle chez un sujet de plus de 50 ans.

Les autres signes fonctionnels évocateurs de DMLA sont l'apparition :

- d'un ou plusieurs scotomes (tache sombre perçue par le patient) ;
- d'une diminution de la perception des contrastes ;
- d'une gêne en vision nocturne ;
- de difficultés à la lecture malgré une correction adaptée ;
- d'une sensation d'éblouissement ;
- de modifications de la vision des couleurs.

En présence de l'un de ces signes fonctionnels, chez un sujet de plus de 50 ans, il est recommandé de réaliser rapidement (moins d'une semaine) un examen ophtalmologique clinique complet avec examen approfondi du fond d'œil et des examens complémentaires.

5. Stratégie diagnostique

L'objectif de la stratégie diagnostique est d'obtenir une certitude diagnostique.

Une pathologie maculaire et en particulier une DMLA doivent être recherchées chez un sujet de plus de 50 ans devant l'apparition ou l'aggravation récente de l'un des symptômes suivants :

- une baisse d'acuité visuelle ;
- des métamorphopsies (grille d'Amsler) ;
- un ou plusieurs scotomes (tâche sombre perçue par le patient) ;
- une diminution de la perception des contrastes ;
- une gêne en vision nocturne.

Rendez-vous en consultation d'ophtalmologie **sous une semaine maximum**

Mesure de l'acuité visuelle de près et de loin, réalisée avec correction d'un trouble éventuel de la réfraction

L'examen du fond d'œil bilatéral doit être effectué par un ophtalmologiste, pour orienter le diagnostic

- Réaliser si possible des photographies du fond d'œil = documents d'archive et d'information pour les patients et les professionnels de santé.
- Préciser l'étendue des altérations et leur topographie par rapport au centre de la fovéa qui doivent être notées dans le dossier du patient.
- Les clichés en autofluorescence peuvent permettre d'apprécier l'étendue et la localisation des plages atrophiques de l'épithélium pigmentaire, ainsi que la présence de pseudo-drusen réticulés. La constatation d'une atrophie centrale correspond à un mauvais pronostic visuel définitif.

Évoquer la DMLA exsudative en présence de l'un des éléments suivants :

- décollement séreux rétinien, épaissement rétinien ;
- lésion néovasculaire type 2 de couleur gris-vert ;
- décollement de l'épithélium pigmentaire ;
- hémorragie sous-rétinienne, exsudats rétinien, tissu glial.

Évoquer la DMLA atrophique en présence de l'un des éléments suivants :

- visibilité des gros vaisseaux choroïdiens ;
- zones pâles à bords bien définis.

L'OCT doit être réalisée, quel que soit le type de DMLA :

- pour analyser, localiser et quantifier les phénomènes d'exsudation (œdèmes, décollement de l'épithélium pigmentaire, décollement séreux rétinien), les néovaisseaux de type 2 ;
- pour analyser les altérations du tissu rétinien (dont amincissement rétinien, disparition des photorécepteurs) ;
- avant d'envisager un traitement.

Il est indispensable d'affirmer la présence de néovaisseaux maculaires. Plusieurs examens permettent cela (ils peuvent être combinés entre eux) :

- l'angiographie à la fluorescéine. Il est impératif de rechercher les allergies à la fluorescéine (et tous les autres types d'allergie) et les antécédents médicaux à l'interrogatoire (prise de bêtabloquants, antécédent cardiaque sévère par exemple). Il est recommandé de se référer au site de l'Afssaps/ANSM pour les précautions d'emploi de la fluorescéine. Un matériel de réanimation doit être disponible. Le consentement éclairé du patient doit être recueilli ;
- l'angiographie au vert d'indocyanine (ICG), recommandée notamment en cas d'allergie à la fluorescéine, de doute sur la présence de néovaisseaux de type 1, de lésions polypoidales, d'anastomoses chorio-réiniennes.

L'angiographie par tomographie en cohérence optique (OCT-A) est un examen non invasif permettant de visualiser la néovascularisation maculaire. Elle aurait un intérêt notamment en cas de difficultés d'accès ou de contre-indication à l'angiographie à la fluorescéine. Sa pertinence, et notamment sa validité diagnostique et sa place dans la stratégie diagnostique devront être définies par une évaluation de la HAS.

En cas de doute sur la présence de néovaisseaux

Informez le patient et lui proposez une stratégie thérapeutique. **Informez le médecin traitant** (médecin généraliste, gériatre). Si les conditions le permettent et dans l'intérêt du patient, l'ensemble du bilan diagnostique et le traitement peuvent être réalisés le même jour.

6. Traitement

6.1. Règles hygiéno-diététiques

Il est recommandé de proposer l'arrêt du tabac au patient ayant une DMLA. Pour les fumeurs dépendants, un accompagnement au sevrage tabagique par un professionnel de santé est recommandé. La relation entre l'exposition à la lumière du soleil et la DMLA est discutée. En cas d'éblouissement, le port de verres teintés ou solaires peut être proposé.

La supplémentation en vitamines antioxydantes et oligominéraux n'est pas indiquée dans la DMLA, excepté en prévision d'une atteinte du 2^e œil. Une supplémentation vitaminique peut être proposée, après avoir abordé les règles hygiéno-diététiques, chez ces patients, car elle semble avoir, sur la base de l'étude de cohorte prospective AREDS, un effet protecteur en réduisant de 25 % le risque de bilatéralisation à cinq ans.

Il est recommandé de conseiller le patient sur le choix de la supplémentation vitaminique (conseils alimentaires, supplémentation vitaminique vendue en pharmacie, non prise en charge).

6.2. Les anti-VEGF

6.2.1. Généralités

Les anti-facteurs de croissance de l'endothélium vasculaire (anti-VEGF) sont le traitement de première intention de la DMLA exsudative. Trois molécules sont actuellement disponibles et remboursées en France : le ranibizumab (LUCENTIS[®]), l'aflibercept (EYLEA[®]) et le bevacizumab (AVASTIN[®], en prescription compassionnelle hospitalière uniquement). Un biosimilaire du ranibizumab a été approuvé par l'EMA en août 2021, mais n'est pas encore disponible sur le marché français. Le brolucizumab (BEOVU[®]) a été approuvé par l'EMA, mais son service médical a été jugé insuffisant par la HAS. Il n'est donc pas remboursé.

Le choix de la molécule anti-VEGF revient à l'ophtalmologiste traitant, leur efficacité étant équivalente. Dès que le diagnostic de DMLA exsudative rétrofovéolaire est posé par l'ophtalmologiste, il est recommandé d'instaurer, le plus précocement possible, un traitement par anti-VEGF, quel que soit le niveau d'acuité visuelle initial. Un délai inférieur à 8 jours est recommandé. Les anti-VEGF doivent être administrés par voie intravitréenne. Les néovaisseaux maculaires extra- et juxtafovéolaires avec des manifestations exsudatives rétrofovéolaires sont à considérer comme une localisation rétrofovéolaire de la DMLA.

Les patients doivent être prévenus qu'ils doivent consulter immédiatement en cas de symptômes évoquant une endophtalmie, notamment des douleurs oculaires ou une gêne accrue, une aggravation des rougeurs oculaires, une vision trouble ou diminuée, une sensibilité accrue à la lumière ou une augmentation du nombre de corps flottants.

6.2.2. Initiation d'un anti-VEGF

Avant de débiter le traitement par anti-VEGF, il est recommandé de s'assurer qu'il n'y a pas d'atteinte maculaire structurelle significative et définitive associée à une absence de signes d'activité néovasculaire. Une atteinte structurelle significative est définie par l'un des signes suivants :

- fibrose majeure ;
- atrophie centrale étendue de la fovéa ;
- cicatrice disciforme chronique, qui selon le médecin pourrait empêcher le patient de retirer un bénéfice fonctionnel (par exemple, prévenir une future perte d'acuité visuelle).

Le traitement par anti-VEGF doit être initié par une injection par mois pendant trois mois consécutifs (l'intervalle entre deux injections doit être au minimum de quatre semaines), suivi d'une évaluation de l'efficacité 4 semaines après la 3^e injection (par acuité visuelle, fond d'œil et OCT).

6.2.3. Modalités d'administration d'un anti-VEGF après l'induction

Pour la suite du traitement, plusieurs schémas d'administration ont été proposés.

- **Schéma d'injection à intervalle fixe** : mensuel pour ranibizumab et bevacizumab, bimestriel pour l'aflibercept.
- **Schéma d'injection à la demande** (*pro re nata*) : après les 3 injections initiales, une surveillance mensuelle stricte du patient est organisée. En cas de réactivation de la maladie ou de persistance de signe d'activité, une injection d'anti-VEGF est réalisée.
- **Schéma d'injection avec extension de l'intervalle « Treat and Extend »** : les patients reçoivent une injection mensuelle d'anti-VEGF jusqu'à disparition de l'exsudation à l'OCT. Le délai est ensuite allongé en l'absence de récurrence exsudative. À l'inverse, si une réactivation de l'exsudation est constatée, le délai sera raccourci. C'est un schéma proactif.

Le choix de la fréquence d'injection et de la surveillance revient à l'ophtalmologiste traitant.

Les **critères d'activité d'une DMLA exsudative** sont :

- apparition récente d'une hémorragie sous-rétinienne attribuable à la néovascularisation ;
- augmentation significative d'un décollement de l'épithélium pigmentaire vascularisé entre 2 examens successifs ;
- présence de fluide sous et/ou intrarétinien, matérialisé par une lame hyporéfléctive, ou décollement séreux rétinien, ou de logettes œdémateuses rétiniennes ;
- présence de lésions hyperréfléctives sous-rétiniennes à l'OCT ;
- augmentation de l'épaisseur rétinienne sur une même coupe suivie dans le temps ;
- présence de signes d'activité de la maladie mis en évidence sur l'angiographie à la fluorescéine ou au vert d'indocyanine ;
- baisse d'acuité visuelle de plus de 5 lettres (sur l'échelle ETDRS) par rapport au précédent examen, attribuable à la présence de néovaisseaux maculaires (soit non liée à une atrophie, une fibrose ou une autre étiologie).

6.2.4. Modalités de suspension, de changement ou d'interruption définitive d'un anti-VEGF

Les critères suivants sont proposés pour suspendre temporairement le traitement par un anti-VEGF.

- **Il n'y a plus de signes d'activité de la lésion néovasculaire.**

La lésion est considérée comme inactive si l'on constate :

- une absence de réapparition ou d'aggravation de signes d'activité néovasculaire en tomographie par cohérence optique ;
- une absence de nouvelle augmentation de taille de la lésion ou de nouveaux signes d'activité de la maladie depuis une interruption récente de traitement ;
- une absence de diffusion sur l'angiographie à la fluorescéine ou autre signe d'activité de la maladie ;
- une absence d'augmentation de la taille de la lésion ;
- une absence de nouvelle hémorragie ;
- une absence d'exsudats ;
- une absence de baisse d'acuité visuelle attribuable à l'activité néovasculaire.

Cependant, en l'absence de ces critères, la poursuite du traitement peut être envisagée en cas de récurrences antérieures lors de la suspension du traitement.

– Il y a eu un ou plusieurs événements indésirables liés à l'anti-VEGF ou à la procédure d'injection :

- endophtalmie ;
- décollement de rétine ;
- inflammation sévère non contrôlée ;
- infection péri-oculaire chronique ;
- autre complication oculaire grave attribuable à l'anti-VEGF ou à la procédure d'injection ;
- autre événement indésirable grave (par exemple nécessitant une hospitalisation).

Le choix de la poursuite du traitement se fera après discussion avec le patient des bénéfices et des risques.

Les critères suivants sont proposés pour changer ou arrêter définitivement le traitement par anti-VEGF en monothérapie :

- réaction d'hypersensibilité suspectée ou établie : un changement pour un autre anti-VEGF ou la photothérapie dynamique utilisant la vertéporfine (PDT) est proposé ;
- meilleure acuité visuelle corrigée inférieure à 15 lettres sur l'échelle ETDRS dans l'œil traité lors de deux visites consécutives, attribuable à la dégénérescence maculaire liée à l'âge en l'absence d'autres pathologies : le cas des patients monophtalmes doit être évalué individuellement ;
- diminution de l'acuité visuelle de 30 lettres ou plus comparée à l'acuité visuelle de base et/ou à la meilleure acuité notée depuis le départ (en l'absence d'hématome sous-rétinien, de déchirure de l'épithélium pigmentaire), car cela peut traduire soit une inefficacité du traitement, soit un effet indésirable de celui-ci ou les deux ;
- signes de détérioration morphologique de la lésion malgré un traitement optimal :
 - augmentation progressive de la taille de la lésion en angiographie à la fluorescéine,
 - aggravation des signes d'activité en tomographie en cohérence optique,
 - apparition de nouvelles hémorragies, d'exsudats, malgré un traitement optimum à trois visites consécutives.

6.3. La photothérapie dynamique à la vertéporfine

La photothérapie dynamique utilisant la vertéporfine n'est pas indiquée en première intention dans le traitement des néovaisseaux maculaires de type 1 ou 2 de la DMLA, en l'absence d'études disponibles de haut niveau de preuve.

Il est possible d'envisager, dans un second temps, un traitement combinant la photothérapie dynamique utilisant la vertéporfine et les injections intravitréennes d'anti-VEGF :

- lorsque les néovaisseaux maculaires ne répondent pas aux anti-VEGF seuls (notamment certaines formes de décollements de l'épithélium pigmentaire vascularisés) ;
- si l'observance du patient est insuffisante.

En cas de vasculopathie polypoïdale, le traitement combiné associant la photothérapie dynamique utilisant la vertéporfine et l'injection intravitréenne d'anti-VEGF peut être envisagé au cas par cas.

Il est nécessaire d'informer les patients qu'il faut éviter l'exposition directe aux rayons du soleil pendant 48 heures, en raison du risque de photosensibilisation et leur imposer de sortir de la salle de traitement avec toutes les protections nécessaires.

6.4. Le laser thermique

La photocoagulation au laser constitue un traitement de dernière intention.

Dans le traitement des formes exsudatives de la DMLA, la photocoagulation par laser ne peut s'adresser qu'aux formes extrafovéolaires.

En présence de néovaisseaux rétrofovéolaires ou juxtafovéolaires, la photocoagulation par laser ne doit pas être utilisée, du fait des risques et complications importants liés à cette technique (élargissement de la cicatrice, scotome définitif, récurrences, par exemple). D'autres traitements doivent être utilisés (anti-VEGF). Cependant, dans des formes très avancées évolutives et résistantes au traitement par anti-VEGF, une photocoagulation périfovéolaire peut garder son indication.

6.5. Injections intravitréennes de corticoïdes

Les injections intravitréennes de corticoïdes ne disposent pas d'une AMM dans la DMLA.

6.6. Particularités de la DMLA atrophique

Bien que d'évolution plus lente, elle demeure de mauvais pronostic et peut se compliquer de néovaisseaux, justifiant donc une surveillance (autosurveillance par grille d'Amsler ou un autre support, devant conduire à une consultation rapide en cas de modification des signes fonctionnels).

Lorsque la baisse d'acuité visuelle devient invalidante, la prise en charge de la DMLA atrophique repose alors sur la rééducation orthoptique basse vision. Les systèmes optiques doivent être choisis en partenariat entre l'opticien et l'orthoptiste et mis en apprentissage au cours de la prise en soin orthoptique.

7. Suivi du patient ayant une DMLA

7.1. DMLA exsudative

La DMLA exsudative est une pathologie chronique nécessitant un suivi régulier à long terme. Il est recommandé de faire participer le patient présentant une DMLA à la décision thérapeutique et de le faire adhérer activement à son suivi.

Lors des phases où il existe des signes d'activité néovasculaire, il est recommandé d'examiner le patient selon une fréquence définie par l'ophtalmologiste traitant (selon le protocole de traitement choisi) et d'effectuer sur les 2 yeux :

- une mesure de l'activité visuelle ;
- un examen du fond d'œil ;
- une mesure de la pression intra-oculaire ;
- des photographies couleur car elles sont contributives pour le suivi thérapeutique lors de modification ou d'apparition d'hémorragies, par exemple ;
- une tomographie par cohérence optique ;
- une angiographie à la fluorescéine ou au vert d'indocyanine peut être réalisée si nécessaire.

En dehors des phases de traitement, il est possible d'alléger le rythme de surveillance et d'espacer progressivement les visites de contrôle.

Il est recommandé de demander au patient d'effectuer une autosurveillance hebdomadaire, œil par œil, à l'aide de la grille d'Amsler (ou d'un autre support). Toute modification dans sa vision doit lui faire revoir son ophtalmologiste, si possible dans un délai inférieur à une semaine. L'autosurveillance n'étant pas suffisante, un suivi ophtalmologique reste indispensable.

L'ophtalmologiste doit rester disponible ou référer vers un centre d'urgence pour prendre en charge les reprises évolutives ou l'atteinte du deuxième œil.

Il est recommandé de former les assistants médicaux à reconnaître, à travers les plaintes des patients, les signes d'alerte évoquant une DMLA évolutive et nécessitant une prise en charge urgente. En cours de rééducation, l'orthoptiste doit informer l'ophtalmologiste dès que des signes d'alerte lui évoquent une DMLA évolutive nécessitant une prise en charge urgente.

7.2. DMLA atrophique

Dans le cas de la DMLA atrophique, il est recommandé d'informer le patient sur la nécessité d'une autosurveillance régulière, œil par œil, avec la grille d'Amsler (ou d'un autre support) et de reconsulter en cas de modification des signes fonctionnels (baisse d'acuité visuelle, gêne à la lecture, métamorphopsies, scotomes par exemple). L'ophtalmologiste doit rester disponible pour prendre en charge les reprises évolutives ou l'atteinte du deuxième œil. Il est recommandé de former les assistants médicaux à reconnaître, à travers les plaintes des patients, les signes d'alerte évoquant une DMLA évolutive et nécessitant une prise en charge urgente. En cours de rééducation, l'orthoptiste doit informer l'ophtalmologiste dès que des signes d'alerte lui évoquent une DMLA évolutive nécessitant une prise en charge urgente.

Le patient pourra être vu par son ophtalmologiste tous les 6 à 12 mois en l'absence de modification des symptômes.

8. La rééducation de la basse vision

La dégénérescence maculaire liée à l'âge (exsudative ou atrophique) entraîne un état de déficience visuelle, communément appelé « basse vision » ou « malvoyance ». Il s'agit de l'état fonctionnel d'un patient qui présente une acuité visuelle réduite, non améliorée par quelque moyen thérapeutique ou optique, en relation avec une pathologie qui déstructure les tissus oculaires. Dans la réhabilitation des baisses de vision dues à la DMLA, une aide doit être apportée pour améliorer l'autonomie et aider le patient à développer des stratégies compensatrices adaptées à son état cognitif.

8.1. Évaluation de la déficience visuelle et ses répercussions sur le fonctionnel du patient

Il est recommandé de chercher une cause curable de dégradation de la vision et d'analyser les signes suivants pour évaluer l'état de déficience visuelle :

- une diminution importante de l'acuité visuelle de loin et de près, plus ou moins importante, mais avec conservation d'une partie de l'enveloppe de vision ;
- un champ visuel modifié, qui entraîne un comportement spécifique en fonction du déficit ;
- un trouble du sens lumineux à type d'éblouissement, sur lequel se plaque une atteinte de la vision des couleurs préjudiciable à la reconnaissance des formes statiques ou dynamiques ;
- un syndrome de Charles Bonnet ;
- une atteinte de la vision binoculaire, à rechercher par :
 - une perte de la notion d'espace,
 - des difficultés de déplacement du patient,
 - un ralentissement de la vitesse de lecture,
 - des troubles de la coordination oculo-manuelle,
 - des troubles de la mémoire visuelle.

Afin d'évaluer la répercussion de la déficience visuelle sur le patient atteint d'une DMLA, il est recommandé de rechercher et d'évaluer :

- un état dépressif ;
- les tâches mentales et ergonomiques difficiles à réaliser ;
- l'existence d'un repli sur soi.

Il est recommandé d'obtenir, pour la rééducation basse vision dans la DMLA, la collaboration et l'intervention de plusieurs spécialistes, chacun ayant son domaine propre, pour que l'ensemble ait une efficacité au profit du malade dans sa globalité. Cette prise en charge doit être pluridisciplinaire : ophtalmologiste, orthoptiste, opticien, médecin traitant (médecin généraliste, gériatre, gérontologue) et, selon les cas, ergothérapeute, rééducateur en locomotion et en activité de vie journalière, psychiatre, psychologue, psychomotricien, assistante sociale, associations de patients.

8.2. Place de l'ophtalmologiste

L'ophtalmologiste évalue la stabilité ou l'évolutivité des lésions oculaires. Il est indispensable d'évaluer les éventuelles pathologies associées.

La rééducation de la basse vision est envisagée :

- aux stades non évolutifs de la DMLA exsudative (présence de cicatrices gliales, d'atrophie rétinienne) ;
- en présence de DMLA atrophique pure.

Dans les autres situations, la rééducation de basse vision est envisagée au cas par cas.

Pour effectuer le bilan ophtalmologique de la basse vision dans la DMLA, il est recommandé de mesurer l'acuité visuelle, qui permettra d'évaluer le potentiel visuel restant. À la suite du bilan ophtalmologique de la basse vision dans la DMLA, il est recommandé d'adresser le patient pour un bilan orthoptique. Il est recommandé, selon les patients, de prescrire un bilan de la mémoire, un test cognitif ou de rechercher un état dépressif. Il est recommandé d'orienter la consultation vers le besoin réel du patient, qu'il soit professionnel, familial ou encore ludique. Les aidants peuvent également être accompagnés.

Lorsque le bilan de la DMLA a été réalisé, il est recommandé :

- d'adresser, selon le cas, le patient vers le médecin traitant, l'orthoptiste, l'opticien, l'ergothérapeute, à d'autres professionnels de santé (psychiatre, psychologue par exemple) ;
- de lui proposer de contacter une association de patients ;
- de lui expliquer la nécessité d'utiliser des aides visuelles et lui indiquer où il peut s'adresser ;
- d'informer le médecin traitant (médecin généraliste, gériatre, gérontologue) de l'équipe multidisciplinaire qui va prendre en charge le patient. Il peut orienter le patient vers les services sociaux si nécessaire (assistante sociale, MDPH par exemple).

8.3. Place de l'orthoptiste

Il est recommandé à l'orthoptiste d'évaluer la vision fonctionnelle en deux temps dans la DMLA :

- un bilan subjectif concernant les tâches afin de cerner les incidences pratiques de la malvoyance.

Cet entretien permet :

- de définir le patient, dans son contexte de vie sociale antérieure et actuelle, de connaître ses désirs,
- d'évaluer la motivation du patient ;
- un bilan objectif étudiant les incapacités pratiques. Il permet :
 - de connaître les moyens et la performance du patient dans les tâches d'évaluation,
 - d'apprécier les éléments moteurs et fusionnels de la vision et d'évaluer son incidence sur la réalisation des tâches visuelles,
 - de rechercher une zone de fixation de suppléance en dehors du scotome dû à la maladie.

Il est recommandé, pour chacun de ces bilans, de faire une évaluation sur trois distances spécifiques de la vision :

- en vision éloignée avec la perception à distance et le déplacement ;
- en vision intermédiaire avec l'étude de la coordination oculo-manuelle (la réalisation du geste sous contrôle visuel) dans différentes tâches ;
- en vision de près avec la lecture.

Lors de ces bilans, il est recommandé d'utiliser des tests adaptés à chacun :

- en fonction de l'âge ;
- en fonction des capacités visuelles résiduelles, intellectuelles et des demandes.

Il est suggéré d'évaluer la répercussion sur :

- les tâches quotidiennes, leurs problèmes de réalisation, les attentes du patient ;
- les moyens perceptifs du patient en fonction du niveau d'entrée physique proposé et des stratégies utilisées.

Il faut essayer de situer l'entourage familial, amical, associatif du patient. Les possibilités de déplacement du patient et son suivi rééducatif peuvent dépendre de la motivation de son entourage.

Il est conseillé, après le recueil de ces données, d'orienter le patient pour des évaluations fonctionnelles complémentaires vers d'autres professionnels (ergothérapeute, instructeur en locomotion, psychologue par exemple), si cela s'avère nécessaire. Au terme de cette évaluation de la vision fonctionnelle, il est recommandé de construire un projet de rééducation avec le patient en fonction de sa demande, des buts à atteindre, tout en tenant compte des limites dues au déficit.

8.3.1. Rééducation de la vision fonctionnelle

Elle a pour objectif d'apprendre au patient à utiliser la partie extrafovéolaire de la rétine et à tirer le meilleur parti des aides visuelles nécessaires. L'entraînement visuel sert à reprendre des activités de lecture et d'écriture, ainsi que les activités du quotidien impactées par la perte des capacités visuelles et à acquérir rapidité et endurance dans ces tâches.

8.3.2. Les aides visuelles

Elles ont pour but l'utilisation optimale du potentiel visuel disponible et reposent sur les principes suivants : le grossissement, le contrôle de l'éclairage, l'optimisation de la perception des objets peu contrastés.

Il est recommandé d'allier des aides techniques aux aides optiques, dont l'utilité doit correspondre aux besoins et aux capacités du patient, et dont l'objectif est d'améliorer la réalisation de certaines tâches et permettre de maintenir le lien avec les amis. Il est recommandé d'orienter le patient vers un opticien spécialisé en basse vision afin de choisir l'aide visuelle adaptée et lui apprendre à bien s'en servir lors de la rééducation.

8.4. Place de l'opticien

L'opticien se focalise sur l'aide optique.

Il est suggéré une évaluation effectuée en deux temps : entretien et bilan optique pour sélectionner les moyens proposés et préparer l'appareillage choisi. Cette étape permet de reconnaître les équipements techniquement réalisables et socialement admis par le patient et son entourage (la lecture représente la majorité de la demande exprimée, suivie de l'écriture, de la reconnaissance des visages, des activités de travail/loisir sur écran et de la tenue à table). Il est conseillé de revoir l'utilisation des aides existantes, fréquemment mal utilisées, ce qui peut suffire à améliorer l'état sensoriel.

Il est recommandé de décomposer le bilan optique en examen subjectif et objectif. Lors du bilan objectif, qui débute dès le premier contact, il est recommandé :

- d'observer le déplacement du malvoyant ;
- d'observer le regard, qui renseigne déjà sur l'importance des incapacités du patient ou sur les adaptations qu'il a déjà trouvées ;
- de mesurer les caractéristiques des aides déjà portées par le patient.

Il est recommandé de proposer des essais au magasin, de prêter les aides pour une mise en situation à la maison avant tout achat ou pour les tester en rééducation avec l'orthoptiste. Il est recommandé d'établir le choix de l'aide visuelle et la prescription de l'équipement après synthèse et coordination avec l'équipe rééducative.

8.5. Place de l'ergothérapeute

Dans le cas de la DMLA, l'ergothérapeute va agir avec la personne pour lui redonner des possibilités d'être à nouveau active dans son quotidien grâce à des activités porteuses de sens. C'est le cas des différentes tâches de la vie quotidienne, qui vont se révéler plus ou moins difficiles à accomplir pour la personne qui perd le contrôle visuel de ce qu'elle faisait habituellement.

L'ergothérapeute utilise l'activité comme moyen de rééducation et de réadaptation. Il peut, selon les besoins, intervenir au domicile ou en institution.

L'ergothérapeute analyse, avec la personne, les activités de la vie journalière et les compétences nécessaires pour maintenir l'autonomie et les habitudes de vie permettant de retrouver ou de garder une bonne socialisation :

- les soins personnels (touchant à l'intimité de la personne) : toilette, habillage, maquillage ;
- les activités domestiques (constituant des savoir-faire qui contribuent au lien social) : repas, courses, entretien, rangement, utilisation de l'électroménager ;
- les activités de loisirs : jeux de société, bricolage, travaux manuels, par exemple ;
- la communication et la vie sociale : aménager le domicile pour faciliter le quotidien de la personne malvoyante, les moyens de paiement, par exemple ;
- le poste de travail.

Il est recommandé de réaliser des bilans d'évaluation en plusieurs étapes, en s'adaptant au contexte de la prise en charge et aux capacités et aux limites de la personne âgée :

- un bilan subjectif, sous forme d'entretien, pour mesurer le ressenti des conséquences fonctionnelles de la déficience visuelle au travers des activités abandonnées ou devenues difficiles, des attentes, des besoins et des habitudes ;
- un bilan objectif sous forme de « mise en situation » (réalisation de certaines activités, stratégies spontanément utilisées, difficultés d'exécution, incapacités, obstacles matériels).

Pour la réadaptation, il est recommandé de s'appuyer sur les techniques de « compensation du handicap visuel » et de tenir compte des apports de la rééducation en orthoptie.

Il est recommandé, en collaboration avec l'orthoptiste, de développer des compétences, de solliciter les capacités visuelles résiduelles, de mettre en place les stratégies de compensation motrices, sensorielles et cognitives pour améliorer les habiletés et la coordination oculo-manuelles. Par exemple : entraîner le toucher superficiel pour identifier les pièces de monnaie, le sens baresthésique pour apprécier le poids d'un récipient, l'audition et l'odorat pour la cuisson d'une viande.

Les stratégies de compensation motrices, sensorielles et cognitives sont mises en place avec l'orthoptiste. Ces stratégies sont ensuite améliorées, adaptées aux demandes d'activité de la vie quotidienne grâce au travail avec l'ergothérapeute.

Il est recommandé de simplifier la réalisation des activités en les décomposant en « tâches », tout en instaurant un climat sécurisant et une relation de confiance. Il est recommandé de réaliser des petites adaptations simples et individualisées. Par exemple : repères visuels et tactiles sur un lave-linge, étiquettes agrandies sur des documents, des aliments.

Il est recommandé de mettre en place un matériel adapté pour favoriser les meilleures conditions possibles d'exécution des différentes tâches (par exemple, montre sonore, dictaphone, téléphones, matériel pour cuisiner, choix des couleurs et contrastes pour faciliter la tenue à table, aménagement de l'environnement (éclairage, contraste, repères)). L'ergothérapeute doit permettre au patient de retrouver des savoir-faire antérieurs, quel que soit leur domaine, et valoriser ceux-ci pour élaborer de nouveaux projets.

8.6. Place de l'instructeur en locomotion

Pour les patients rencontrant des difficultés dans leurs déplacements, l'aide d'un instructeur en locomotion peut être bénéfique. L'instructeur en locomotion apporte au patient les stratégies et les conseils nécessaires afin d'optimiser la sécurité des déplacements.

8.7. Place des associations de patients

L'orientation vers une association de patients est importante. Cela permettra au patient d'avoir une source d'information complémentaire, de rencontrer et d'échanger avec d'autres personnes atteintes de DMLA et donc de contribuer à rompre un possible isolement.

Plusieurs associations reconnues d'utilité publique comme Retina France, l'Association Valentin Haüy, la Fédération des aveugles et amblyopes de France sont à la disposition des professionnels de santé et des familles.

9. Information des patients

9.1. Lors du diagnostic

Lors du bilan diagnostique, le patient est informé des risques concernant la réalisation de l'angiographie à la fluorescéine. Lors de l'annonce du diagnostic, il est rappelé l'importance de guider le patient. Recevoir un diagnostic sans les informations nécessaires de suivi, de services, d'associations locales peut entraîner un sentiment d'isolement, de solitude chez les patients qui ne savent pas où trouver de l'aide. Il est proposé une annonce diagnostique en 2 temps.

Lors de l'annonce du diagnostic, il est recommandé de remettre au patient :

- un document d'information sur sa maladie ;
- une liste des associations de patients.

Les patients doivent trouver une certaine empathie de la part de l'équipe ophtalmologique lors de l'annonce du diagnostic. Tous les intervenants doivent être conscients de l'impact du diagnostic sur le patient.

Il est recommandé que les patients reçoivent un diagnostic clair. Il faut s'assurer que le patient connaisse le nom de la maladie qui lui cause la baisse d'acuité visuelle, sache s'il s'agit d'une forme précoce ou compliquée de la dégénérescence maculaire liée à l'âge, d'une forme atrophique ou exsudative. Il convient aussi de préciser qu'il n'y a pas de frontière claire entre DMLA atrophique et DMLA exsudative et que les formes mixtes sont fréquentes. Une forme atrophique peut se compliquer de néovaisseaux dans un second temps et une forme néovasculaire peut se compliquer d'évolution atrophique ou fibreuse. Enfin, il existe des formes mixtes d'emblée, au premier diagnostic. La connaissance d'un diagnostic clair donne la capacité au patient de chercher des informations et des conseils. Une description vague telle que « vous avez une maladie due à l'âge » n'est pas recommandée. Les patients doivent être avertis qu'ils ont une dégénérescence maculaire. Il est recommandé d'informer le patient sur son pronostic visuel, sur le risque d'atteinte du deuxième œil et sur le risque de passage d'une DMLA atrophique à une DMLA exsudative. Il est recommandé d'expliquer au patient qu'il s'agit d'une affection chronique, qui se soigne, ne se guérit pas, mais ne conduit pas à une cécité totale (conservation de la vision périphérique). Un suivi régulier est indispensable.

Dans le cadre d'une décision médicale partagée, il est recommandé :

- d'informer le patient de sa pathologie et de la nécessité de suivi à long terme ;
- d'expliquer au patient avec des mots simples et accessibles les différentes modalités des traitements, leur efficacité et les effets indésirables potentiels, si besoin à l'aide de schémas ;
- d'expliquer l'évolution naturelle de la maladie en l'absence de traitement.

9.2. Pendant la phase de traitement

Il est indispensable d'informer le patient des bénéfices et des risques potentiels liés à la procédure et au médicament administré. Une fiche explicative doit être remise au patient pour l'informer et pour recueillir son consentement.

Il est recommandé d'informer les patients de la nécessité de traiter en urgence une dégénérescence maculaire exsudative. Dès la première injection intravitréenne, il est recommandé d'informer le patient de la nécessité d'effectuer un contrôle rapproché.

Les informations suivantes doivent être données aux patients :

- lors de chaque manipulation de ses paupières pour instiller un collyre, il est recommandé de réaliser au préalable une désinfection des mains ;
- afin de limiter le risque oculaire infectieux, il est recommandé de demander au patient de ne pas se maquiller les yeux et le visage le jour de l'injection.

Après chaque injection intravitréenne, il est recommandé de remettre aux patients une liste de numéros de téléphone joignables en cas d'urgence et de les informer sur :

- les symptômes qui doivent alerter après chaque injection intravitréenne ;
- la nécessité de reconsulter rapidement si les symptômes sont évocateurs d'une endophtalmie (douleur, inconfort croissant, rougeur croissante, vision trouble ou diminuée, photophobie, augmentation des corps flottants).

9.3. Lors du suivi

Entre les consultations, le patient doit être informé de l'utilité d'effectuer une autosurveillance, œil par œil, grâce à l'utilisation de la grille d'Amsler (ou d'un autre support).

Le patient doit être informé des modalités du suivi après traitement pour la forme exsudative de la DMLA sur :

- le rythme des consultations lié à la surveillance et au traitement ;
- les examens effectués lors des visites de consultation :
 - mesure de l'acuité visuelle,
 - mesure de la pression intra-oculaire,
 - examen du fond d'œil et/ou rétinographies,
 - une tomographie par cohérence optique.

Si nécessaire, une angiographie à la fluorescéine ou au vert d'indocyanine, en cas de réponse incomplète ou d'aggravation malgré le traitement médical optimal, sera réalisée.

Il existe une spécificité d'information pour le deuxième œil. Les patients doivent être informés qu'ils doivent contrôler leur vision et consulter régulièrement leur ophtalmologiste, même en l'absence de symptômes et en urgence s'ils constatent des métamorphopsies ou une baisse d'acuité visuelle sur le deuxième œil.

Il est recommandé d'encourager les patients à arrêter de fumer et de leur donner des règles hygiéno-diététiques. En cas d'éblouissement, le port de verres teintés ou solaires peut être proposé. Il est recommandé d'informer le patient de son risque de perte d'aptitude à la conduite.

Tous les intervenants de l'équipe d'ophtalmologie doivent savoir que même s'il n'y a pas de traitement approprié de la baisse de vision, le patient peut être aidé par toute une série de mesures d'ordre non médical.

Tous les ophtalmologistes doivent connaître les possibilités thérapeutiques existantes pour traiter la dégénérescence maculaire liée à l'âge et, s'ils n'ont pas la possibilité de proposer l'un des traitements, ils doivent en informer le patient et si besoin l'orienter. Les phrases telles que « il n'y a plus rien à faire » doivent être évitées. Le manque de traitement ne signifie pas qu'il n'y a rien qui puisse aider le patient. Les actions qui peuvent aider un patient à vivre avec sa perte de vision, conserver son indépendance et améliorer sa qualité de vie s'étendent de l'information sur la maladie et son pronostic au soutien psychologique, en passant par un bilan basse vision, de la rééducation, des conseils pour les

déplacements, le bénéfice d'un bon éclairage par exemple, afin d'optimiser les capacités visuelles résiduelles.

L'aidant peut être associé à la consultation de suivi.

Ce document présente les points essentiels de la publication : Dégénérescence maculaire liée à l'âge – Fiche mémo, octobre 2022

Toutes nos publications sont téléchargeables sur www.has-sante.fr

Retrouvez tous nos travaux sur
www.has-sante.fr

