

# Glaucome, diabète, DMLA... la vision menacée

---

## SOMMAIRE

<b>Glaucomes :</b> état des lieux et perspectives .....	p. 2
<b>Œil et diabète :</b> quelles conséquences ?.....	p. 4
<b>Dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA) :</b> où sont les risques ?.....	p. 6
<b>Les réponses à vos questions .....</b>	p. 9
<b>Pour en savoir plus .....</b>	p.13
<b>Glossaire.....</b>	p.13

## Avec la participation de :

- > **Pr Alain Bron**,  
Service d'ophtalmologie du CHU de Dijon.
- > **Dr Pascale Massin**,  
service d'ophtalmologie, hôpital Lariboisière, Paris.
- > **Pr José-Alain Sahel**,  
Hôpital des Quinze-Vingts, Paris, et Inserm E9918.

Dans le monde, 150 millions de personnes souffrent de basse vision, c'est-à-dire d'une acuité visuelle inférieure à trois dixièmes ; 38 millions d'entre elles sont non-voyantes ; première cause de cécité dans le monde : la cataracte suivie, dans l'ordre, du glaucome, des complications du diabète et de la dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA). Après 50 ans, la DMLA est la première cause de cécité. Environ, un million de Français seraient touchés par les complications rétinienues du diabète. Or, seuls 40 % des diabétiques affirment avoir subi un examen ophtalmologique dans l'année qui précède. Les détails avec trois spécialistes de l'œil.

- > Débat animé par Michel Cymes, chroniqueur médical de France Info et animateur TV sur France 5.
- > Propos recueillis à l'occasion d'un débat grand public organisé par France Info et la Fondation pour la Recherche Médicale dans le cadre des "Rencontres santé". Vendredi 13 juin 2003, à la Maison de la Radio (Paris).
- > Dossier disponible sur le site de la Fondation pour la Recherche Médicale [www.frm.org](http://www.frm.org)

## 1. Glaucomes : état des lieux et perspectives

Par le professeur Alain Bron,  
Service d'Ophthalmologie du CHU de Dijon.

A l'échelle mondiale, la cataracte est la première maladie de la vision et la première source de cécité. Vient ensuite le glaucome qui toucherait huit millions de personnes dont près d'un million en France. Enfin, les complications de la rétine liées au diabète et la DMLA seraient responsables à elles seules de la mal-voyance\* de 5 millions de personnes dans le monde. On sait aujourd'hui soigner ces 3 maladies : cataracte, glaucome, diabète. Mais, pour des raisons financières, la cataracte est mal soignée dans les pays en voie de développement. Concernant les glaucomes, un patient sur deux ignore l'existence de son affection, quel que soit le pays. Quant au diabète, l'ignorance de la maladie fait là aussi le lit de la mal-voyance.

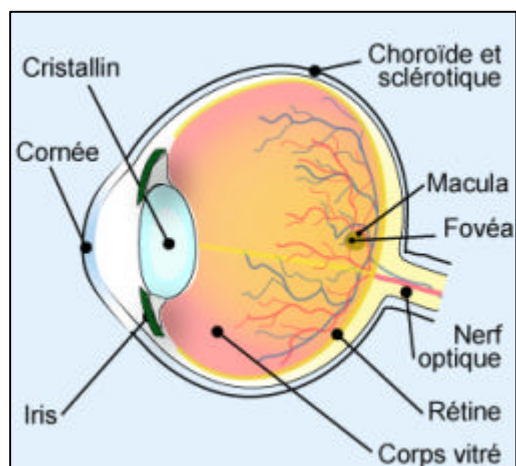
En 2000, on estimait à 50 millions le nombre d'aveugles et à 135 millions celui de malvoyants. Or, ces chiffres vont probablement doubler dans les vingt prochaines années. La prévalence\* de la cécité, dépend notamment du niveau économique du pays, avec une forte inégalité selon les nations : 1 à 4 personnes sur 1000 dans les pays riches et 5 à 15 sur 1000 dans les pays pauvres. Seul le glaucome n'est pas conditionné par le niveau socio-économique : la probabilité d'en avoir un est la même pour tout le monde.

### > Anatomie de l'œil

L'œil est composé de plusieurs éléments :

- La cornée est le hublot à travers lequel la lumière pénètre dans l'œil.
- Le blanc de l'œil ou la conjonctive.
- La pupille, trou noir de l'iris à travers lequel s'engouffre la lumière.

Si on compare l'œil à un appareil photo – on devrait plutôt parler de caméra puisque l'on a une perception du mouvement -, l'ensemble des lentilles qui permettent d'obtenir l'image sur la rétine correspond aux lentilles de l'appareil photo. Cet ensemble est composé de la cornée et du cristallin. Ces deux éléments ont une puissance d'environ 60 dioptries pour placer l'image sur la rétine.



La rétine correspond au capteur CCD\*. Cette transformation très complexe de la lumière en énergie électrique et biochimique s'appelle la transduction visuelle. Cette information chemine dans le nerf optique, jusqu'au cerveau où les images seront décryptées.

### > Les glaucomes

Dire "*j'ai un glaucome*" est aussi précis que d'annoncer "*j'ai une voiture*". Le glaucome est un terme confus. Jusqu'au XVII<sup>e</sup> siècle, glaucome signifiait cataracte. Les glaucomes ont commencé à être démembrés à la fin du XIX<sup>e</sup> siècle mais, encore aujourd'hui, nous avons des problèmes de classification des différentes maladies (nosologie). En l'an 2000, on estimait à 80 millions le nombre de glaucomateux dans le monde, dont 7 millions d'aveugles. En France, on estime à 800 000 le nombre de personnes traitées pour glaucome et probablement autant qui ne le savent pas.

Plusieurs classifications existent. On peut naître avec un glaucome, c'est ce que l'on appelle un glaucome congénital et on peut terminer sa vie avec un glaucome. Les glaucomes sont, comme la dégénérescence maculaire, des maladies fortement liées à l'âge. La prévalence\* dans la tranche d'âge de 40 ans est de 0,8 à 1 %, alors qu'elle atteint 8 à 10 % au delà de 70 ans ou 75 ans selon les pays.

L'origine ethnique joue également un rôle prépondérant dans la survenue des glaucomes. Les Noirs ont le triste privilège d'avoir une prévalence de glaucome 4 fois plus élevée que les Blancs sans que l'on sache pourquoi.

On distingue essentiellement les glaucomes à angle ouvert des glaucomes par fermeture de l'angle.

#### ***Glaucome à angle ouvert***

En avant de l'oeil se trouve la cornée puis vient l'iris, diaphragme modulant la quantité de lumière qui arrive dans l'œil. Des glandes produisent un liquide nutritif pour l'œil, l'humeur aqueuse. Elles sont au nombre de 60 à 80. Elles se nomment les procès ciliaires. L'humeur aqueuse, qui nourrit le contenu oculaire, chemine derrière l'iris, passe en avant et se résorbe dans un filtre à 360°, situé entre l'iris et la cornée, et appelé le trabeculum. Pour simplifier à l'extrême, on pense, qu'avec l'âge, ce filtre s'obstrue et devient moins perméable.

#### ***Glaucome par fermeture de l'angle***

Ravageurs en Chine et en Asie, dans ce type de glaucome, le filtre, le trabeculum, est obstrué mécaniquement par une apposition de l'iris. L'humeur aqueuse qui continue à être fabriquée ne peut plus être résorbée. En conséquence, la tension oculaire augmente et détruit petit à petit les fibres du nerf optique. L'information visuelle produite au niveau de la rétine est véhiculée par environ 1,2 million de fibres, les axones. Dans les glaucomes la perte de ces fibres est supérieure à celle que l'on perd normalement avec l'âge : à partir de 40 ans, environ 7 000 par an. Les raisons de ces pertes sont encore obscures mais de nombreux facteurs de risque ont été identifiés : l'hypertonie oculaire, l'hérédité, la myopie, l'origine ethnique et familiale...

### **> Le dépistage**

Le glaucome est un ensemble de maladies. Les tests qui existent aujourd'hui ne sont pas parfaitement au point et coûtent très chers. Pour qu'il soit généralisable, un test doit être suffisamment sensible mais aussi spécifique. On se rapproche d'outils utilisables dans certains centres de santé mais, à l'heure actuelle, le meilleur dépistage est effectué par les ophtalmologistes. La meilleure occasion de dépister les glaucomes, ou d'autres maladies oculaires, est généralement l'âge de la presbytie, quand on a des difficultés à lire de près. L'ophtalmologiste fait alors un examen complet de l'œil et peut dépister la maladie. De même, lorsque l'on est myope, hypermétrope ou astigmatique depuis l'enfance, on a plus de chance d'être dépisté puisque l'on est suivi régulièrement.

### **> Les symptômes**

Il n'existe aucun symptôme spécifique. C'est pourquoi la moitié des patients ignorent leur maladie. Seul un examen régulier par un ophtalmologiste peut dépister le glaucome. Malheureusement, quand on s'en aperçoit, il est déjà trop tard car la maladie touche très tardivement la vision. On pourrait le comparer à un vase opaque qui se remplit, on ne sait qu'il est plein que lorsqu'il déborde.

### **> Diagnostic**

Il se fait, entre autres, par la prise de la tension oculaire. L'hypertonie n'est en effet la cause que de 70 % des glaucomes. Le meilleur dépistage est l'examen du champ visuel, de la sensibilité rétinienne et du nerf optique. On peut le voir au niveau du fond de l'œil, de la papille optique. Cet aspect morphologique ne peut être évalué que par un ophtalmologiste. La mesure de la tension oculaire sert à dépister un facteur de risque et à vérifier l'efficacité des traitements.

### **> Traitements**

L'ophtalmologie est la première spécialité à avoir utilisé les lasers en médecine. Cependant, il ne faut pas oublier que ce traitement détruit le tissu visé. Pourtant, on peut, dans certains cas, utiliser le laser et différents types de chirurgie. Les traitements des glaucomes sont également médicaux, avec des gouttes ou des médicaments associés. Cependant ils sous-entendent l'observance - il faut les prendre régulièrement -, et comportent des effets secondaires locaux et généraux qui peuvent entraîner fatigue, perte de cheveux...

## > La recherche

La recherche permet tout d'abord une meilleure compréhension des mécanismes de la maladie. Dans le cas du glaucome, on sait que les fibres nerveuses meurent progressivement. On tente donc d'empêcher cette mort, indépendamment des facteurs de risque (principalement génétiques). C'est ainsi que les chercheurs tentent de trouver ce qu'on appelle des molécules ayant des propriétés neuroprotectrices.

## 2. Œil et diabète : quelles conséquences ?

Par le docteur Pascale Massin,  
Service d'Ophtalmologie, hôpital Lariboisière, Paris.

---

La principale complication oculaire du diabète est l'atteinte de la rétine : la rétinopathie. Cette affection fréquente touche 30 à 40 % des diabétiques. Or, on dénombre, actuellement en France, 2 à 2,5 millions de diabétiques diagnostiqués. Entre 850 000 et un million de personnes sont donc atteintes de la rétinopathie diabétique. La fréquence de cette affection devrait augmenter puisque le nombre de diabétiques lui-même croît de façon considérable partout dans le monde. Il devrait doubler d'ici une quinzaine d'années. Non seulement cette affection est fréquente mais elle est également et malheureusement encore grave. C'est la principale cause de malvoyance, avec la dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA) et le glaucome. C'est également la première cause de cécité dans la population active, chez les sujets de moins de 65 ans. Actuellement, 1000 personnes deviennent aveugles chaque année à cause du diabète en France. Or, il existe un traitement extrêmement efficace : le laser. S'il était appliqué à temps, ce traitement permettrait d'éviter 90 % de ces cas de cécité ou de malvoyance.

### > Anatomie

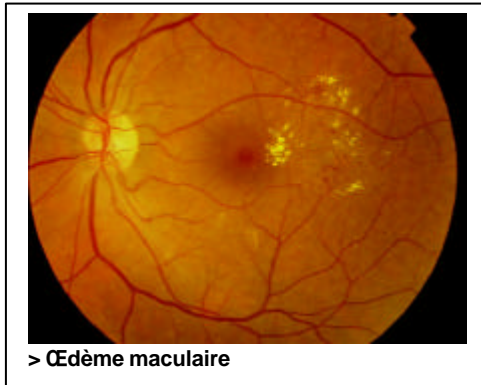
Le centre de la rétine est la zone où se trouve la plus grande densité de cellules visuelles, la macula. Cette zone est la plus précieuse, elle nous permet de voir. De cette « papille », sortent les vaisseaux de la rétine, l'artère centrale de la rétine qui se ramifie en plusieurs artérioles et la veine centrale de la rétine qui recueille le sang de plusieurs veines. Ces artères de la rétine s'arborescent en plusieurs petites branches et aboutissent à de tous petits vaisseaux invisibles appelés les capillaires rétiens. Ces derniers seront les premiers touchés par le diabète.

### > La néovascularisation

L'excès chronique de glucose dans le sang entraîne des altérations biochimiques progressives de la paroi des capillaires rétiens, ce qui provoque à terme leur obstruction. Ce processus débute très tôt dans la vie du diabétique. Il est totalement asymptomatique et se traduit par un épaississement de la partie postérieure de la rétine. Les premiers signes de la rétinopathie diabétique sont des micro-anévrysmes, de petits points rouges traduisant le début de l'occlusion des capillaires rétiens. Ce processus d'obstruction se poursuit tout au long de la vie du diabétique et la rétine finit par ne plus être suffisamment irriguée. Ne recevant plus assez d'oxygène, elle réagit en sécrétant des facteurs de croissance stimulant la production de nouveaux vaisseaux : les « néo-vaisseaux ». Ils sont une des causes de la cécité due à la rétinopathie diabétique car ils sont susceptibles de saigner. Or quand c'est le cas, ils produisent une baisse visuelle. Mais jusque là, aucun symptôme n'est détectable.

### > L'œdème maculaire

Deuxième processus par lequel la rétinopathie diabétique peut entraîner une malvoyance : l'œdème maculaire. L'excès de glucose (sucre) – caractéristique du diabète - produit des altérations bouchant les capillaires rétiens, mais entraîne également une hyper-perméabilité de la paroi de ces capillaires. Normalement, ces derniers sont peu perméables, mais, à cause du diabète, ils le deviennent et les liquides qu'ils contiennent passent dans le tissu rétinien. Ce processus est particulièrement préoccupant quand il se produit dans la macula, or c'est malheureusement souvent le cas. Cet œdème entraîne à terme une altération de la fonction visuelle. L'accumulation de liquide dans la rétine



provoque un dysfonctionnement des cellules rétinienne et donc, progressivement, une baisse de l'acuité visuelle. L'œdème maculaire est aujourd'hui la principale cause de malvoyance chez les patients diabétiques.

### > Les traitements

Le traitement par laser est extrêmement efficace, surtout pour prévenir la néo-vascularisation. Il existe depuis le début des années 1980 et fut une révolution pour les diabétiques. Il peut réduire la cécité dans 90 % des cas. Il consiste à appliquer des impacts de laser pour détruire progressivement la rétine périphérique mal vascularisée.

Ainsi, on stoppe la production des facteurs de croissance et les néo-vaisseaux disparaissent. Le traitement est d'autant plus efficace qu'on l'applique tôt, il serait même préférable de l'appliquer à un stade pré-proliférant, alors que les néo-vaisseaux sont encore absents. C'est pourquoi, il est très important de surveiller régulièrement le fond de l'œil des patients diabétiques afin de suivre l'évolution de cette maladie rétinienne et diagnostiquer le meilleur moment pour appliquer le traitement par laser qui sera alors efficace dans presque 100 % des cas.

En revanche, le traitement laser est moins efficace pour l'œdème maculaire.

### > La prise en charge

Des études réalisées dans les années 1990 ont prouvé que la meilleure façon de prévenir et diminuer le risque de développer une atteinte rétinienne liée au diabète est d'avoir un bon équilibre, non seulement de la glycémie\* mais également de la tension artérielle. Un bon équilibre de cette dernière permet en effet de ralentir la progression voire l'incidence de la rétinopathie diabétique et de ses complications. Le suivi du patient diabétique est donc essentiel afin de pouvoir diagnostiquer précocement cette affection à un moment où les symptômes sont inexistantes. Depuis le début des années 1990, toutes les sociétés savantes internationales, européennes et françaises ainsi que les agences de santé telles que l'Anaes (Agence nationale pour l'évaluation de la santé) ont édité des recommandations de bonnes pratiques pour les professionnels de santé. Elles sont concordantes et préconisent une surveillance annuelle du fond de l'œil de tous les patients diabétiques. La rétinopathie reste grave car elle n'est pas diagnostiquée suffisamment précocement. Une enquête récente de la Caisse nationale d'assurance maladie a montré que moins de 40 % des diabétiques avaient bénéficié d'un examen ophtalmologique durant l'année précédente.

### > La recherche

Nous cherchons surtout à développer des politiques de dépistage efficaces en France. Elles n'existent pas actuellement. Il faut sensibiliser les pouvoirs publics, les diabétiques, les médecins généralistes à la nécessité de ces examens annuels du fond de l'œil. Les autres voies de recherche visent à trouver une alternative au traitement par laser. Il est en effet extrêmement efficace mais il date d'une vingtaine d'années et détruit totalement la rétine périphérique. On aimerait donc le remplacer par un traitement qui affecte moins les tissus. La recherche tente de mieux comprendre les mécanismes de la rétinopathie diabétique que l'on connaît trop peu. Ainsi, on pourra développer des molécules qui contreront les effets de l'excès du glucose (hyperglycémie) sur les vaisseaux et les cellules de la rétine. Dans la néo-vascularisation, on a d'ores et déjà identifié des facteurs qui induisent l'apparition et la croissance de nouveaux vaisseaux. Il y a près d'une dizaine d'années, il a été mis en évidence qu'une molécule, suspectée depuis plus de 50 ans, était effectivement responsable de la formation des néo-vaisseaux dans la rétine. En réalité, c'est une réponse du tissu à l'absence d'oxygénation. Il faut donc essayer de protéger le tissu malade pour empêcher la formation de ces vaisseaux, sources de complications, mais aussi pour que le tissu soit fonctionnel. Actuellement, l'intervention est encore trop tardive. Tant que nous ne serons pas capables d'empêcher que le tissu soit lésé par l'accumulation de glucose ou par une mauvaise oxygénation, l'impact sur la vision sera irrémédiable. Par ailleurs, il a été récemment montré que la formation des néo-vaisseaux – réponse des tissus de l'œil au manque d'oxygène - se fait au mauvais endroit. Elle ne se fait pas vers la rétine qui souffre mais vers celle qui va bien. La recherche tente donc de moduler cette néo-vascularisation et de l'orienter dans la bonne direction.



### 3. Dégénérescence maculaire liée à l'âge : où sont les risques ?

Par le professeur José-Alain Sahel,  
Hôpital des Quinze-Vingts, Paris et Inserm E9918.

Un million de personnes sont touchées par la DMLA. 25 % des plus de 80 ans sont atteints par cette maladie et c'est la première cause de handicap visuel en France. Quand on aborde la DMLA, il est important de parler également des maladies rares\* parce des recherches dans ces domaines permettent bien souvent de découvrir des mécanismes importants dans des maladies plus fréquentes et de valider des thérapeutiques sur ces maladies plus graves, plus précoces et plus rapides. Nous pouvons ensuite les exploiter et les étendre sur des maladies plus fréquentes telles que la DMLA.

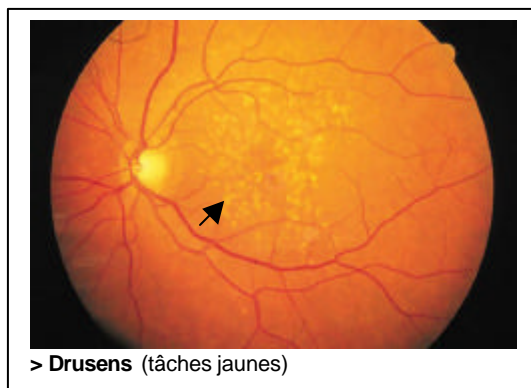
#### La macula

La macula est la zone centrale de la rétine, elle mesure un millimètre et demi de diamètre dans la définition la plus large. En réalité, ce qui nous permet de voir tous les détails, les couleurs, de reconnaître les visages représente 300 microns, un tiers de millimètre, sur une épaisseur de 150 microns. Cette macula fonctionne de façon remarquable tout au long de l'existence. Elle consomme une quantité d'oxygène considérable qui libère alors beaucoup de radicaux libres\*. Elle est bombardée de lumière puisque c'est sa fonction initiale et la quantité de lumière concentrée sur elle est majeure. Cette macula vieillit inégalement selon les sujets, certaines personnes sont d'ailleurs prédisposées génétiquement. Ce n'est pas une maladie génétique au sens strict, mais il existe une prédisposition génétique de certaines familles à la DMLA. On sait par exemple que si on a un frère ou une sœur, atteint de la DMLA, il existe 19 fois plus de risques d'être atteint de la même maladie. Parmi les facteurs de risque de la DMLA on compte également le tabagisme.

#### Définitions

##### La maculopathie liée à l'âge

La maladie commence par l'accumulation dans et autour de la macula de petits drusens\* réfringents. Ces dépôts s'accumulent tout au long de la vie, ils commencent très tôt, parfois dès 50 ans. Des preuves expérimentales parlent même de signes d'accumulation dans la rétine dès l'âge de 20 ans. Il faut cependant dissocier vieillissements normal et pathologique. Ces dépôts s'accompagnent



progressivement de taches pigmentées. Il s'agit du stade précoce de la maladie. On appelle « maculopathie liée à l'âge », le vieillissement de la macula. 30 % de la population de 70 ans possèdent ce type de dépôts rétinien. En France, 1,5 à 2 millions de personnes sont concernées. En réalité, sur cette population, 300 000 personnes ont des complications de la maladie. C'est alors que l'on parle de DMLA. Avoir ces dépôts accumulés dans la rétine prédispose à la maladie mais ce n'est pas une fatalité. La DMLA est une forme très évoluée de la maculopathie liée à l'âge. Or de nombreuses personnes resteront au stade précoce de cette maladie.

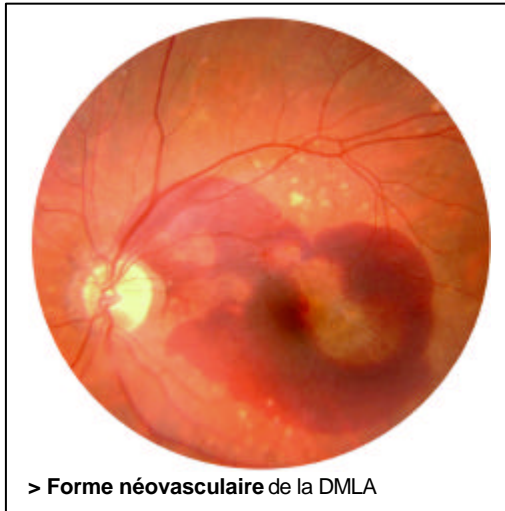
##### DMLA : forme atrophique

L'évolution de la DMLA se fait vers deux stades. Une forme atrophique, le tissu central de la rétine disparaît, meurt, perd sa vascularisation. C'est ce que les médias appellent la forme sèche. Les vaisseaux sont morts et on observe une sorte de fenêtre à la place de la rétine centrale. Cette forme évolue de manière plus lente et progressive avec une baisse de vision qui se fait étape par étape. Elle laisse aux gens le temps de s'adapter au handicap car ils leur restent souvent des zones de fixation saines au milieu des zones atteintes. Cependant, elles sont tellement petites qu'elles sont très difficiles à utiliser, en particulier pour la lecture. Des stratégies de rééducation permettent

l'augmentation de la taille de cette zone utilisée pour voir et peuvent aider les personnes à ce stade de la maladie. Cependant, à un stade plus avancé, ces stratégies sont inefficaces.

#### **DMLA : forme néo-vasculaire**

La seconde complication survient brutalement. Des néo-vaisseaux se forment sous la rétine. Ils entraînent des tâches dans le champ de vision, des déformations d'image... Ces symptômes imposent une consultation urgente, dans les 24 heures. Il est en effet parfois encore possible de faire un traitement au laser efficace. Ces néo-vaisseaux peuvent entraîner un œdème important, un



> **Forme néovasculaire** de la DMLA

décollement de la rétine et des hémorragies. Il est parfois possible d'opérer, d'enlever ces hémorragies ou d'attendre qu'elles se résorbent, de traiter au laser lorsqu'on identifie les vaisseaux mais, très souvent, le malade consulte à un stade où les vaisseaux sont présents déjà présents au centre de la rétine. Or, en traitant au laser on détruit en même temps la macula. Cette forme évolue vers une cicatrice au centre qui se stabilise. A ce stade, très traumatisant, seule une rééducation est envisageable. Il reste de petites zones autour, beaucoup moins que dans la forme atrophique, qu'il ne faut pas négliger. Les patients ne deviendront jamais complètement aveugles. Ils ont une vision périphérique qui leur permet de s'orienter, une vision péri-centrale avec laquelle certaines performances visuelles sont possibles mais ils sont profondément handicapés.

#### **> Traitement**

Il y a quelques années, le seul traitement était la photocoagulation\* au laser classique : on détruisait la rétine. Depuis, une technique thérapeutique a été développée : la thérapie photodynamique\*. Elle consiste à injecter un colorant dans l'œil (la vertéporfine, par exemple). Celui-ci se place sélectivement dans les vaisseaux malades et permet ainsi d'utiliser un laser - dont la puissance est beaucoup moins importante que les lasers classiques - qui sélectivement coagulera ces vaisseaux. Ce traitement a été commercialisé il y a 2 ans. Il permet d'assécher partiellement un éventuel œdème sous la rétine. En réalité, lorsqu'il est bien indiqué, ce traitement améliore l'état de certains patients mais implique de retraiter régulièrement pendant environ 1 an et demi. Passé ce délai, on ne sait pas très bien ce qui se passe. A ce stade, ce traitement n'est plus efficace sur la plupart des malades, sans que l'on sache vraiment pourquoi. Cette thérapeutique permet de retarder la perte de la vision centrale. Ce progrès, très important, est issu de la collaboration entre laboratoires académiques et industrie. A peine 30 % des malades présentant des néo-vaisseaux bénéficient d'un traitement permettant uniquement de retarder la baisse de vision. Et 70 % ne peuvent pas recevoir ce traitement. Pour la forme atrophique, aucun traitement n'existe.

#### **> La recherche**

La recherche est très importante dans le domaine. Mais elle se heurte au fait qu'il n'existe pas de modèle animal présentant une dégénérescence maculaire liée à l'âge. En effet, l'homme est une des seules espèces dotées d'une macula, d'une vision centrale aussi précise. Les possibilités de comprendre les mécanismes de la maladie sur des modèles animaux et surtout de valider des approches thérapeutiques sont donc extrêmement limitées. C'est la raison pour laquelle, dans la recherche sur la DMLA, les travaux portent davantage sur l'épidémiologie\*, les facteurs de risque de la maladie, la prédisposition génétique. En effet, identifier des gènes de prédisposition permet de décrypter les mécanismes en jeu et donc de proposer des traitements dérivés de ces mécanismes. C'est ce que l'on appelle la physiopathologie. Ainsi, nous nous tournons vers des maladies que l'on comprend un peu mieux et qui ont une proximité avec la DMLA, telles que certaines maladies rares qui affectent l'œil.

#### **> Deux maladies rares**

La rétinopathie pigmentaire est une maladie où, au contraire de la DMLA, les personnes perdent la vision de nuit puis la vision périphérique et progressivement la vision centrale. Plus de la moitié des

malades deviennent complètement aveugles au bout de 20 à 25 ans d'évolution de la maladie. Pour certains, c'est beaucoup plus précoce puisque certains enfants naissent avec cette maladie.

La maladie de Stargardt, maladie génétique, touche également la macula. Elle entraîne, chez des adolescents ou de jeunes enfants de 7 à 8 ans, une perte brutale de la vision centrale, parfois en 6 semaines. Certains mécanismes de cette maladie sont parallèles à ceux de la DMLA.

Même si ces maladies ne touchent que 40 000 personnes en France, elles justifient amplement des efforts de recherche importants car elles arrivent souvent très tôt dans la vie, touchent des familles entières et condamnent les gens à la cécité. De plus, ces maladies entraînent une dégénérescence des photorécepteurs, cellules placées dans la profondeur de la rétine qui reçoivent la lumière, la transforment en signal électrique et l'envoient vers le cerveau. Certains des gènes responsables de ces maladies seraient peut-être impliqués dans la DMLA. Actuellement de nombreuses recherches sont en cours sur ces deux maladies rares. Elles permettent de développer des approches thérapeutiques dont certaines devraient entrer en recherche clinique dans les trois ans à venir. La neuroprotection\* avec des facteurs de croissance et certaines greffes de cellules pour ralentir l'évolution de la maladie sont également à l'étude. Au cours des dix dernières années, la connaissance des mécanismes moléculaires de la DMLA a progressé. Nous avons déjà identifié 130 gènes et il est projeté qu'à la fin de la décennie nous en auront 250. Nous pourrions ainsi beaucoup mieux comprendre les causes de ces maladies et entrer dans une nouvelle forme de médecine, la médecine physiopathologique, avec des fondements sur des mécanismes et donc des cibles thérapeutiques beaucoup moins empiriques que ça n'a été le cas jusqu'à présent. Mais nous n'en sommes qu'au début. Aujourd'hui, nous cherchons surtout à gagner du temps sur la baisse de vision et à aider les gens à utiliser la vision qui leur reste le plus longtemps possible.



## Les réponses à vos questions

Ce débat fut l'occasion, pour le public venu nombreux, de poser ses questions sur les maladies de l'œil. Retour sur les échanges entre les trois spécialistes et la salle du studio Charles Trenet de la Maison de la Radio (Paris) où avait lieu cette rencontre.

---

### > Le glaucome

#### ***Quelle est le lien entre l'hypertonie et le glaucome ?***

L'hypertonie oculaire est le fait d'avoir une tension oculaire élevée. L'équilibre entre le liquide (humeur aqueuse) fabriqué et résorbé correspond à une tension (ou pression). La tension oculaire moyenne est de 15 mm de mercure. On considère qu'à 21 mm de mercure il existe une hypertonie oculaire. Dans ce cas, le champ visuel et le nerf optique ne sont pas abîmés. L'hypertonie oculaire n'est pas dangereuse en elle-même mais fait le lit du glaucome car elle est un facteur de risque. Suivant le type de patient, le risque d'évoluer vers un glaucome est variable. Le ratio est de 1 à 18 selon le type d'hypertonie oculaire et d'épaisseur cornéenne du patient.

#### ***Quel est le rapport entre la tension générale et la tension dans l'œil ?***

Il n'y en a pas. Le sang est propulsé dans le corps avec une certaine pression. Les glandes de l'œil sont comme des petits reins. Ainsi, plus la tension générale est élevée, plus ces organes exocrines vont filtrer. Mais les phénomènes de régulation font que le lien entre ces deux tensions est infime.

#### ***Ya-t-il un lien entre le diabète et le glaucome ?***

Classiquement, on a enseigné que le diabète était un facteur de risque pour les glaucomes. Or, les diabétiques sont plus souvent examinés par les ophtalmologistes, on dépistera donc plus facilement un glaucome. Aujourd'hui, on pense que le lien réel n'existe pas. Cependant, la question reste posée.

#### ***Quelle est la particularité du glaucome juvénile ?***

Le glaucome juvénile est toujours un glaucome à forte tension qui doit être opéré chirurgicalement. Il correspond à des notions génétiques parfaitement connues. La composante familiale est un facteur majeur et nous savons donc identifier les personnes porteuses du gène en cause : TIGR.

#### ***Qu'est-ce qu'un glaucome aigu ?***

Le glaucome aigu est une urgence thérapeutique qui, si elle est traitée dans les premières heures, est totalement réversible. Cependant, cette forme de glaucome est assez rare en Occident. En revanche, elle touche 10 % des esquimaux et 30 millions de personnes en Chine. Cette forme de glaucome touche souvent des femmes hypermétropes, qui ont des globes oculaires plus courts, favorisant la fermeture de l'angle.

#### ***Pour l'hypertonie oculaire, quel est le traitement ?***

Selon les facteurs de risque, notamment l'épaisseur de la cornée, certaines hypertonies oculaires peuvent être traitées. D'autres seront simplement surveillées.

#### ***Les corticoïdes provoquent-ils des dégâts sur le nerf optique et un pas de plus vers la cécité chez les patients atteints de glaucome ?***

Ce n'est pas vrai. Certains patients réagissent aux corticoïdes mais d'autres pas. Or, ces médicaments constituent un outil médical majeur. Notre corps sécrète d'ailleurs de la cortisone, hormone vitale. Par contre, il est vrai que dans le cadre des glaucomes à angle fermé, certains médicaments sont contre-indiqués, tous ceux qui dilatent l'iris.

#### ***Quel est le genre de médicaments à éviter en cas de glaucome ?***

Tout dépend du type de glaucome. Si c'est un glaucome par fermeture de l'angle, les médicaments atropiniques, qui dilatent la pupille, sont contre-indiqués. Ils sont présents dans les psychotropes, les antidépresseurs, les sirops contre la toux. Dans le glaucome à angle ouvert, les contre-indications sont quasi inexistantes.

## > Dépistage et facteurs de risques

### ***Quand un œil a été atteint d'un glaucome, mais que l'autre est encore sain, existe-t-il une méthode efficace de prévention ?***

La surveillance du nerf optique (par un examen du fond d'œil) et du champ visuel est impérative.

### ***Quand un œil est aveugle en raison d'un glaucome, y a-t-il un espoir de réversion ?***

Toute la chaîne de l'œil est touchée dans les glaucomes. Si vous perdez vos fibres nerveuses au niveau du nerf optique, vous perdez définitivement des couches cellulaires au niveau du cerveau (corps genouillé latéral et cortex occipital). La cécité est donc a priori définitive.

### ***En cas de forte myopie, avec une vitrectomie (ablation du vitré), y a-t-il moins de risques de glaucome ?***

Un Français sur quatre est myope. Ils sont exposés au risque de glaucome, de décollement de rétine et de cataracte. Il ne faut pas considérer que le fait d'enlever le vitré permette de diminuer le risque de glaucome. Au contraire, chaque fois que l'on intervient sur la rétine ou le vitré, on peut déclencher des glaucomes secondaires à particulièrement surveiller.

## > La rétinopathie diabétique

### ***Tous les types de diabète présentent-ils les mêmes risques de complication de la rétine ?***

Le diabète de type 1, insulinodépendant, apparaît dès l'enfance et le diabète de type 2, non insulinodépendant, apparaît en général après 50 ans. Pourtant 99 % des patients atteints de rétinopathie diabétique souffrent d'un diabète de type 2. Cependant, tous les diabètes sont à risques. Ils ont les mêmes conséquences sur la rétine.

### ***Le décollement de la rétine dans une rétinopathie diabétique se produit-il rapidement ?***

Le décollement de rétine dans la rétinopathie se produit très tardivement. Mais il peut être généré par d'autres causes et alors survenir brusquement.

### ***Existe-t-il de la microchirurgie au niveau de la rétine ?***

La microchirurgie existe pour les complications de la rétinopathie diabétique. Quand la maladie évolue jusqu'au stade des néo-vaisseaux et que la maladie est prise en charge si tardivement que le laser n'a plus d'effet bénéfique, le recours à la chirurgie rétinovitréenne est possible. Cette chirurgie a fait énormément de progrès depuis une vingtaine d'années. Les résultats sont donc bons mais ne font que retarder la cécité. Les résultats sont médiocres car le tissu rétinien est déjà très lésé par le diabète. Les néo-vaisseaux poussent sur la rétine dans le vitré. La chirurgie va consister à enlever le vitré et à disséquer tous les néo-vaisseaux.

### ***Que pensez-vous du kenacort® ?***

Le kenacort® (corticoïde), depuis peu utilisé pour l'œil, constitue une alternative thérapeutique quand le traitement de l'œdème maculaire par laser est peu satisfaisant, en particulier lorsque l'œdème est installé et important. De plus, le traitement par laser ne fait que stabiliser la vision sans l'améliorer. Enfin, le taux d'échec de ce traitement par laser est important. Les premières injections de kenacort® dans l'œil ont donc été réalisées il y a un an. Le traitement reste donc à l'heure actuelle assez « expérimental » et est en cours d'évaluation. Le point de départ de cette expérimentation fut l'utilisation empirique de ce traitement par un ophtalmologiste espagnol dans des inflammations chroniques de l'œil. Il a montré que l'on pouvait éclaircir de façon importante le vitré et réduire l'œdème. Il a fallu attendre que les Américains reprennent cette étude et l'étendent pour que le traitement soit utilisé. Cependant, il ne s'agit encore que d'un stade expérimental. Le problème de la recherche est de trouver des modèles expérimentaux transposables à la maladie humaine. Tout ce qui est fait chez l'animal ou sur des cellules pose toujours la question de la transposition chez l'homme. Les résultats peuvent se montrer très encourageants mais on réserve le kenacort® aux œdèmes pour lesquels on n'a aucune autre solution thérapeutique. En outre, son effet est transitoire et ne dure que quelques mois.

***La greffe de la rétine est-elle envisageable en cas d'atteinte diabétique ?***

Dans le cadre de la rétinopathie diabétique, la greffe est impossible. En effet pour qu'une greffe soit un succès il faut que la vascularisation soit bonne or dans les formes évoluées de la rétinopathie diabétique la vascularisation est insuffisante.

***La photocoagulation du pseudoxantome élastique avec néo-vascularisation peut être proposée comme traitement. Est-ce également le cas pour la rétinopathie diabétique ?***

Non, dans la rétinopathie diabétique, ce traitement n'est pas indiqué et le traitement par laser simple est moins coûteux et beaucoup plus efficace.

Le pseudoxantome élastique est une maladie des fibres élastiques du corps. Or elles sont présentes partout et entraînent une souffrance des organes et notamment de la rétine. Cette maladie rare peut effectivement provoquer une néo-vascularisation. Le traitement par vertéporfine (photocoagulation) est indiqué dans la néo-vascularisation sous la rétine, dans la DMLA...

**> La dégénérescence maculaire liée à l'âge.**

***La DMLA peut-elle commencer avant 40 ans ?***

Jusqu'à présent, la définition internationale parle de la DMLA à partir de 55 ans. En réalité, certains dépôts commencent très tôt dans la vie, il est donc tout à fait possible de voir apparaître des dépôts dans la rétine à 20, 25 ou 40 ans.

***Une personne dont le grand-père et le père ont été atteints de dégénérescence maculaire, sera-t-elle forcément atteinte de la même maladie ?***

L'hérédité est importante, mais ne donne pas de certitude. Une personne dont les père et grands-père souffrent de DMLA doit surveiller sa vision en consultant régulièrement un ophtalmologiste. Inutile cependant, d'emmener des enfants de 10 ans se faire examiner. Hérédité ne veut pas dire fatalité. Il faut donc éviter de fumer, suivre d'éventuels traitements à base de vitamines, prescrits par l'ophtalmologiste, et surtout savoir dépister les complications, essentiellement les déformations d'image qui impliquent une consultation immédiate.

***Si un œil est atteint de DMLA, le second le sera-t-il forcément ?***

La maladie est décrite comme bilatérale. Lorsqu'un œil est affecté, l'autre a un risque de 10 à 15 % par an d'apparition de la même maladie. C'est à cette période qu'il faut faire particulièrement attention aux déformations d'image et prendre certaines vitamines prescrites par l'ophtalmologiste. Nous n'avons pas de traitements préventifs même si des études avec différents médicaments sont en cours pour protéger l'autre œil. Cela fait partie des grands enjeux actuels. La maladie peut arriver en même temps au deux yeux, être plus ou moins décalée dans le temps ou même ne pas atteindre l'autre œil du tout.

***Est-ce que les contrôles de la tension doivent être périodiques pour les personnes atteintes de DMLA ?***

Il n'existe aucune corrélation entre hypertension et DMLA.

***Comment peut-on prévenir ces maladies ?***

La prévention consiste principalement en le respect d'un certain nombre de règles hygiéno-diététiques. Tout d'abord, l'arrêt du tabac (actif et passif), facteur de risque clairement identifié. Parallèlement, une immense étude américaine, réalisée il y a un an et demi, a montré qu'un assortiment de vitamines anti-oxydantes et de protecteurs de la macula permet de ralentir de 20 % en moyenne l'évolution de la maladie chez des personnes à des stades précoces. Ces « cocktails » de vitamines sont maintenant commercialisés assez largement, mais pas encore remboursés car il reste un problème de classification. La dose qui est recommandée par l'étude américaine est 6 fois supérieure aux standards français de doses maximales de vitamines. Le médicament est cependant disponible et accessible à tous. Attention : l'un des composants de ce cocktail, les bêta-carotènes, est contre-indiqué chez les fumeurs ou ex-fumeurs car il augmente les risques du cancer du poumon.

***Avant l'apparition de la maladie, y a-t-il des moyens préventifs ?***

Il y a de forts arguments pour penser que la lumière à forte dose est dangereuse pour la rétine. La protection solaire est importante surtout chez le jeune enfant : jusqu'à l'âge de 10 ans, le cristallin ne filtre pas bien les UV et ce sont eux qui sont le plus en danger. On sait pour le cancer de la peau, que l'exposition dans les jeunes âges est responsable des pathologies. S'il est vrai que la lumière joue un rôle prédisposant dans ces maladies, il n'y a pas encore assez de preuves. Il faudrait faire des études sur 50 ans qui n'ont jamais été faites. Cependant, par précaution, la protection solaire est indiquée. Les personnes qui sont atteintes du stade précoce de dégénérescence ont des troubles d'adaptation à l'obscurité. Elles sont par exemple très gênées pour conduire de nuit, éblouies par les phares des autres voitures. C'est l'un des premiers signes de la maladie. Elles ont aussi beaucoup de mal à passer de la forte lumière à l'obscurité. Les verres protecteurs rendent alors la vie plus simple.

***Manger des myrtilles est-il bénéfique pour l'œil ?***

Les myrtilles contiennent de la vitamine E. Cette vitamine joue un rôle essentiel au niveau d'une des enzymes impliquées dans la transformation du signal lumineux en signal électrique. Cette vitamine peut donc être parfois recommandée d'autant plus qu'elle est antioxydante. Cependant, pour la rétinopathie pigmentaire, une étude américaine a montré qu'elle pouvait être nocive. C'est pourquoi, en cas de DMLA, on prescrit un cocktail de vitamines adapté et en cas de rétinopathie pigmentaire, de la vitamine A. Par contre, dans la maladie de Stargardt, il est absolument contre-indiqué de prendre de la vitamine A car elle pourrait s'accumuler.

***Dans le cas d'une DMLA, que peut apporter une "stratégie de rééducation" ?***

Quand on devient mal-voyant. Il y a des compensations sensorielles (toucher, odorat, ouïe) qui s'établissent. Un des grands spécialistes de la prise en charge de la mal-voyance parle de multisensorialité. Mais, plus concrètement, les patients développent des fixations excentriques. On apprend à la naissance qu'il faut regarder droit devant soi. Mais quand on ne peut plus, se développent autour du centre du champ de vision, des zones préférentielles de fixation. Certains patients les trouvent seuls et apprennent à s'en servir en regardant un peu de côté pour arriver à lire ou pour travailler. D'autres n'y arrivent pas et il faut leur apprendre à les trouver et à s'en servir. Une autre façon de pallier ce handicap est d'agrandir les images. L'inconvénient de tous les systèmes existants est qu'ils ne permettent de lire qu'un ou un demi mot à la fois : la vitesse de lecture pose de gros problèmes. Il faut cependant saluer les associations et les entreprises informatiques donnant d'autres possibilités aux malades. Dans tous les cas, la motivation du patient joue un rôle majeur.

**> Maladies rares**

***Quel est l'avenir des jeunes générations atteintes de maladies rares telles que la maladie de Stargardt ?***

Dans la maladie de Stargardt, l'identification du gène responsable de la maladie, il y a 6 ans, a été décisif. Cette découverte a entraîné plusieurs recherches thérapeutiques non encore abouties. Une recherche en thérapie génique pose certains problèmes mais un consortium international sur la maladie de Stargardt est en cours. Cette approche devrait donc être envisagée dans quelques années. De plus, la fonction du gène déficient est de transporter la vitamine A, source du pigment visuel. Nous cherchons donc à améliorer ce transport de la vitamine A avec des médicaments. Plusieurs approches thérapeutiques existent mais elles sont encore très expérimentales.

## Pour en savoir plus :

> **Syndicat national des ophtalmologistes de France**

<http://www.snof.org>

> **Comité de Lutte contre le glaucome**

<http://www.snof.org/comiteglauc/sommaire.html>

> **Association France Glaucome**

[http://monsie.wanadoo.fr/france\\_glaucome](http://monsie.wanadoo.fr/france_glaucome)

> **Site sur les maladies rares**

<http://www.orpha.net>

> **Dossier complet sur la DMLA**

<http://www.frm.org>

> **Dossier de Recherche & Santé n°94 – maladie de l’œil**

[www.frm.org](http://www.frm.org)

> **Association d’information sur le pseudoxanthome élastique**

<http://pxefrance.org>

## Glossaire :

> **CCD** : élément d’un appareil photo numérique (*Couple charged device*) permettant de transformer les rayons lumineux en énergie électrique.

> **Drusen** : dépôts dans l’œil caractéristiques de la DMLA.

> **Epidémiologie** : discipline qui étudie la dynamique des phénomènes de santé dans les populations, dans le but de mettre en évidence les facteurs qui les déterminent, ainsi que le rôle de ces facteurs, et de mettre en oeuvre les mesures de corrections appropriées.

> **Glycémie** : taux de glucose dans le sang.

> **Maladie rare** : pathologie dont la prévalence est inférieure à un malade pour 2 000 personnes.

> **Malvoyance** : acuité visuelle inférieure à 3/10è.

> **Prévalence** : nombre de cas de maladies ou de personnes malades, ou de tout autre événement tel qu’accident existant ou survenant dans une population déterminée, sans distinction entre les cas nouveaux et les cas anciens.

> **Radicaux libres** : atome ou molécule instable pouvant causer des dommages dans la cellule.