

Item127-2-Déficit neurosensoriel chez le sujet âgé - MLA et DMLA

Objectifs CNCI		
- Diagnostiquer les maladies de la vision liées au vieillissement et en discuter la prise en charge thérapeutique, préventive et curative. - Diagnostiquer les troubles de l'audition liés au vieillissement, et en discuter la prise en charge thérapeutique, préventive et curative.		
Recommandations	Mots-clés / Tiroirs	NPO / A savoir !
- DMLA : Dégénérescence maculaire liée à l'âge : prise en charge diagnostique et thérapeutique http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2012-09/09r09_reco_dmla.pdf - Polycopié national: > ophtalmologie: Dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA) > ORL: Déficit neurosensoriel chez le sujet âgé : surdité et vertige - Presbyacousie (p25)	- MLA/ DMLA exsudative / DMLA atrophique -Syndrome maculaire: BAV / métamorphose - Grille d'Amsler - Echelle ETDRS - FO: drusen / atrophie / exsudat / Néo-vaisseaux choroïdiens - Angiogr. fluorescéine / indocyanine - Tomographie en cohérence optique: -Oedème maculaire / Décollement sous-rétinien ou de l'épithélium pigmentaire - Supplémentation vitaminique - Auto-surveillance Grille Amsler - Traitement IV anti-VEGF: Ranibizumab -Presbyacousie - Surdité de perception symétrique - Perte d'intelligibilité en milieu bruyant - Acoumétrie: Weber centré / Rinne (+) - Audiométrie tonale et vocale - Stades: précoce / social / isolement - Appareillage audioprothétique bilatéral - Education du patient et de l'entourage	- Auto-surveillance quotidienne - IV Anti-VEGF - Rééducation basse vision - Otoscopie: éliminer bouchons - Surdité asymétrique: faire IRM - Rééducation orthophonique

A. TROUBLES DE LA VISION LIES A L'ÂGE: DMLA

Remarque: autres pathologies de la vision liées à l'âge traitées ailleurs

- cataracte: cf [Déficit neurosensoriel chez le sujet âgé - Cataracte](#)
- glaucome chronique: cf [Glaucome chronique](#).

Généralités

Définition: zone atteinte = **MACULA**

- MLA: association de drusens miliaires (<63µ) ou sereux (>125µm) et de remaniements de l'épithélium pigmentaire (hypo ou hyperpigmentation).
- DMLA = maladie dégénérative de la rétine touchant sélectivement la macula
 - DMLA exsudative: prolifération de néovaisseaux choroïdiens qui se développent sous l'épithélium pigmentaire ou dans l'espace sous-rétinien
 - DMLA atrophique: une ou plusieurs plages d'atrophie de l'épithélium pigmentaire

Anatomie

- Macula: rétine centrale = vision des détails
- Fovéa = centre de la macula (zone avasculaire, très fine)
 - Région extra-fovéolaire: à >200 de la fovéa
 - Région juxta-fovéolaire: à <200 de la fovéa mais excluant cette dernière
 - Région fovéolaire: incluant la fovéa
- Vascolarisation de la rétine = 2 réseaux: choroïdien (issu de l'artère ciliaire postérieure) et rétinien (issu de l'artère centrale de la rétine)
- DMLA = maladie du réseau choroïdien

Epidémiologie

- !! DMLA = 1ère cause de cécité après 50ans dans les pays développés
- Prévalence globale = 8% après 50ans soit 1.5M de personnes en France
- Prévalence DMLA = 4% après 65 ans soit 1.5M de personnes en France
- **Facteurs de risque**
 - Facteurs **génétiques**: RR augmenté si atcd familiaux de DMLA
 - **Age** : 2% avant 60ans, 25% à 70ans et > 50% après 80ans
 - Tabac et autres **FdR CV** : HTA, atcd coronariens, hypercholestérolémie..
 - Iris de couleur claire / exposition importante à la lumière

Physiopathologie +++

- Vieillesse = déséquilibre entre synthèse et dégradation des photorécepteurs
- Drüsen: résidus de phagocytose des photorécepteurs dans l'épithélium pigmentaire
- **3 stades évolutifs (cf infra)**
 - Forme précoce = maculopathie liée à l'âge (MLA): drüsens seuls
 - Forme atrophique = forme sèche de DMLA: épithélium atrophie
 - **Forme exsudative** = forme humide de DMLA: **néovaisseaux choroïdiens** proliférants au niveau du réseau choroïdien. Traversent la membrane du Bruch pour donner des néo vaisseaux
 - Occultes ou sous-épithéliaux: en arriere de l'épithélium pigmentaire.
 - Visibles ou pré-épithéliaux: en avant de l'épithélium pigmentaire.

Formes particulières

1. Anastomose chorio-rétinienne
2. Vasculopathie polypoïdale

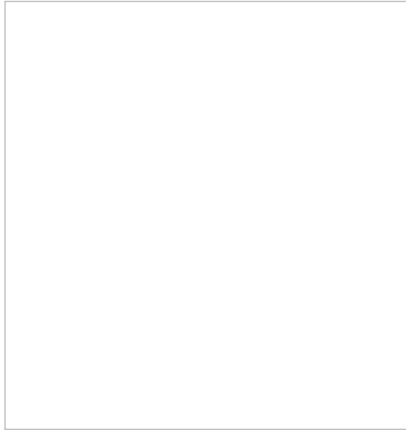
Diagnostic

Examen clinique

- **Interrogatoire**
 - **Terrain**
 - Rechercher des facteurs de risque de DMLA (3): **Age > 50 ans / FDRCV / ATCD familiaux de DMLA**
 - Atcd ophtalmologiques (chirurgie de la cataracte ++) et familiaux
 - **Signes fonctionnels**
 - **Asymptomatique ++**: découverte fortuite au FO de drusens ou d'altération de l'EP.
 - **Syndrome maculaire** = BAV + métamorphopsie
 - BAV progressive: évolution lente des drüsens (DMLA atrophique) / BAV brutale: par néovaisseaux choroïdiens (DMLA exsudative)
 - Métamorphopsies: déformation des objets (grille de mots croisés ++)
 - Scotome central: amputation centrale du champ visuel (formes évoluées)
 - **Autres signes**
 - Scotome / Diminution de la perception des contrastes / Gêne en vision nocturne / Difficultés à la lecture / Sensation d'éblouissement / Modification de la vision des couleurs
- **Examen clinique**
 - 3 examens: Echelle visuelle (ETDRS) + Grille d'Amsler + FO
 - Grille d'Amsler
 - Métamorphopsies ET scotome central
 - AV de près et de loin: BAV de loin (échelle ETDRS) et de près (Parinaud)
 - FO bilatéral, après dilatation pupillaire. Schéma daté signé des lésions.
 - MLA: Drusens miliaires (<63um) ou séreux (>125um): petites lésions rétinienne blanchâtres ou jaunâtres de forme et de taille variables / Altération de l'épithélium pigmentaire (hyper- ou hypopigmentation) = MLA
 - DMLA Exsudative: Néo-vaisseau visible/ Décollement exsudatif maculaire (de l'épithélium pigmentaire ou séreux rétinien) / Hémorragies sous rétinienne
 - DMLA Atrophique: Plaque d'atrophie de l'épithélium pigmentaire (zone pâle à bord bien défini, avec visibilité

anormale des gros vaisseaux choroïdiens)

- Topographie des lésions par rapport au centre de la macula consignée sur un schéma (cf Introduction)



- Examens complémentaires

- 3 indispensables (angiographie à la Fluorescéine + OCT maculaire + Photographie du FO) et 1 non indispensable: rétino-photographie + angiographie au vert d'indocyanine

- Angiographie à la Fluorescéine:

- **Attention: risque allergique, choc anaphylactique:** recueil du consentement écrit du patient après information sur les risques / matériel de réanimation à proximité / recherche d'allergies et prises de ttt (bêta-bloquants)

- Confirmer le diagnostic: néovaisseaux (localisation, type)

- Eliminer des diagnostics différentiels: autres maculopathies

- OCT

- Mesure l'épaisseur de la rétine et visualise la rétine ainsi que la choroïde

- **Forme atrophique:** atrophie rétinienne: diminution de l'épaisseur rétinienne / disparition de la couche des photorécepteurs.

- **Forme exsudative:** visualisation de néovaisseaux choroïdiens, de l'œdème maculaire, d'un décollement de rétine sous-rétinien ou décollement de l'épithélium pigmentaire.

- Intérêt diagnostique, thérapeutique et suivi +++

- Rétino-photographie: pour le suivi

- Angiographie au vert d'indocyanine

- Visualisation de la vascularisation choroïdienne

- A faire dans 2 situations: si allergie à la fluorescéine ou recherche de néovaisseaux occultes.

- **Diagnostics différentiels**

- DMLA Exsudative (= Diagnostic différentiel d'un Oedème maculaire)

- Maculopathie diabétique ++

- Myopie forte.

- Irvin-Gass si dans les suites d'une chirurgie de la cataracte

- Chorio-rétinite séreuse centrale

- Choroidite inflammatoire

- DMLA Atrophique

- Dystrophies maculaires héréditaires

- Dystrophies pseudo-vitelliformes

Evolution

Histoire naturelle: stades évolutifs

- **Forme précoce (30%) = drusens (= maculopathie liée à l'âge: pas encore une DMLA !!)**

- Drusens miliaires: fréquents / physiologiques / liés à l'âge / petite taille / contours nets

- Drusens **séreux maculaires:** pathologiques / grande taille / contours flous et polycycliques

- **Forme atrophique (50%) = atrophie (= forme sèche)**

- Disparition progressive des c. de l'épithélium pigmentaire et des photorécepteurs sus-jacents

- Fait suite à la forme précoce (drusens persistants) / évolue vers un scotome central

- **Forme exsudative (20%) = néovascularisation (= forme humide)**

- = néovaisseaux choroïdiens sous-maculaires +/- envahissement de la macula

- Complications car néovaisseaux **perméables:** exsudats / hémorragies / DR

Complications de la néovascularisation

- **Décollement de la rétine exsudatif** (donc ttt étiologique et non chirurgical !)

- Hémorragies sous-rétiniennes
- Exsudats profonds (RD)
- BAV brutale: destruction rapide des photorécepteurs

Traitement

Forme MLA

- Compléments alimentaires et RHD = vitamines anti-oxydantes C et E, bêta-carotène et zinc, Oméga 3
- Autosurveillance avec une grille d'Amsler et Education du patient. Reconsulter en urgence si BAV ou métamorphopsies.
- Surveillance annuelle: ETDRS + Amsler + FO + OCT (pas d'angiographie dans le suivi)
- Sevrage tabagique

Forme exsudative

- IVT (injection intra-vitréenne) d'anti-VEGF (Ranibizumab = Lucentis®): rythme initial 1 fois par mois pendant 3 mois puis espacement
 - Urgence relative (dans les 10 jours suivant le diagnostic)
 - Information claire et loyale / Accord signé
 - Risque des IVT = endophtalmie (possible dans un dossier iECN de DMLA), Décollement de Rétine, Cataracte traumatique
 - Surveillance tous les mois: ETDRS + Amsler + FO + OCT (pas d'angiographie dans le suivi)
 - Si Oedème: Nouvelle Injection
 - Si pas d'Oedème: Surveillance à 1 mois ...
- Mesures associées à la MLA

Forme atrophique dépassée avec AV effondrée

- Rééducation basse vision et aides visuelles
- Autosurveillance par Grille d'Amsler (forme atrophique pouvant se compliquer de néo-vaisseaux)

B. TROUBLES DE L'AUDITION LIES A L'AGE: PRESBYACOUSIE

Généralités

Définition: presbyacousie

- Surdité de perception bilatérale progressive secondaire à la sénescence de l'appareil auditif

Epidémiologie

- Prévalence directement fonction de l'âge: 10% à 50ans / 25% à 70ans / 50% à 80ans
- Mais retentissement fonctionnel individuel: limitation discrète à handicap +++

Physiopathologie

- Perte des cellules ciliées (CCE et CCI) de l'oreille interne dès 40ans
- Cellules non renouvelables aggravation progressive de la presbyacousie
- Facteurs aggravants: exposition au bruit / mdtts ototoxiques / FdR CV : HTA, diabète

Diagnostic

Examen clinique

- Interrogatoire
 - Terrain: âge +++ / atcd familiaux / FdR CV / prises: médicaments ototoxiques
 - Anamnèse: installation progressive / insidieuse / remarquée par entourage ++
 - Signes fonctionnels
 - Surdité: débute par une difficulté de compréhension en milieu bruyant +++
 - Signes associés: acouphènes fréquemment associés (20 à 40% des cas)
- Examen physique
 - Otoscopie: bilatérale et comparative / doit être normale (!! bouchons: A savoir !)
 - Acoumétrie: !! Weber centré (car symétrique) / Rinne positif

Examens complémentaires (épreuves fonctionnelles auditives)

- Audiométrie +++
 - audiométrie tonale
 - CO et CA : courbes superposées = surdité de perception pure
 - !! Atteinte bilatérale et symétrique / prédominant sur les fréquences aiguës
 - audiométrie vocale

- Altération de l'intelligibilité: courbe décalée vers la droite
 - +/- distorsion de la courbe (inclinaison): variable
 - **Impédancemétrie**
 - **tympanogramme**: normal (courbe de type A)
 - **réflexe stapédien**: recrutement (+) : surdité endocochléaire
- Diagnostics différentiels (cf Altération de la fonction auditive (voir item 127).)**
- **Schwanome du VIII**: si atteinte asymétrique = faire IRM +++ (**A savoir !**)
 - **Autres surdités de perception**: ototoxiques / Ménière / surdité brutale
 - **Surdités de transmission**: bouchon de cérumen: à éliminer par otoscopie (**A savoir !**)

Evolution

Histoire naturelle: en 3 stades

- **Stade précoce**: atteinte infra-clinique sur les sons aigus / passe inaperçue ++
- **Stade social**: retentissement à partir d'une perte de 30dB (à 2000Hz) = plainte
- **Stade évolué**: isolement du patient puis repli sur soi et dépression réactionnelle

Sous traitement

- Pas de traitement curatif: objectif = maintenir la qualité de vie et l'insertion

Traitement

Prise en charge

- En ambulatoire / au long cours
- Globale et **pluri-disciplinaire** (MT / ORL / audioprothésiste / orthophoniste)

Appareillage audioprothétique +++

- **Indication**: dès que gêne fonctionnelle auditive objectivée par l'audiométrie tonale/vocale
- **Modalités**: elle doit être **précoce** / **bilatérale** / type de prothèse selon niveau de perte

Education du patient / entourage

- Pour le patient: prendre le temps de régler la prothèse / rééducation / observance
- Pour l'entourage: ne pas crier / parler face au patient / ne pas hacher les mots...

Rééducation orthophonique (A savoir !)

- Permet d'adapter la prothèse / « entraînement auditif » initial préconisé

Traitement chirurgical

- **Indication**: seulement si échec de l'appareillage bien mené et surdité profonde
- **Modalités**: implant d'oreille moyenne ou implant cochléaire

Mesures associées

- Prise en charge financière: aides pour l'appareillage
- Soutien psychologique: selon retentissement

Surveillance

- **Clinique**: amélioration fonctionnelle / tolérance de la prothèse
- **Paraclinique**: audiométrie 1x/an +/- adaptation de la prothèse

Synthèse pour questions fermées

3 FdR de DMLA ?
- Age > 50 ans / Atcd familial de DMLA / Tabagisme
Le traitement de référence en cas de DMLA exsudative avec néovaisseaux rétro-fovéolaires ?
- Anti-VEGF
Physiopathologie de la presbycousie ?
- Perte des cellules ciliées de l'oreille interne, de façon bilatérale, à partir de 40 ans
1 mesure indispensable dans le traitement d'une presbycousie ?
- Appareillage précoce bilatéral

