

I Revues générales

La myopie dégénérative

RÉSUMÉ : Les deux facteurs de risque principaux d’avoir des lésions dégénératives importantes au fond d’œil chez un patient myope fort sont l’âge et la longueur axiale.

Au fur et à mesure que la myopie augmente, on voit apparaître un aspect en mosaïque du fond d’œil puis une atrophie péripapillaire ainsi qu’une atrophie diffuse. Des ruptures de la membrane de Bruch peuvent survenir à ce stade.

Vers la quarantaine, l’apparition d’un staphylome correspond à un tournant de l’évolution. Les ruptures de la membrane de Bruch ou l’atrophie diffuse peuvent faire place à des *patches* d’atrophie géographique qui vont progressivement grandir, fusionner et prendre le point de fixation à un stade extrême. Les néovaisseaux choroïdiens, une macula bombée avec un décollement séreux rétinien ou un fovéoschisis peuvent venir compliquer le tableau mais ne sont pas obligatoires.



É. PHILIPPAKIS, V. GUALINO
Consultation myopie forte,
CHU Lariboisière, PARIS.

La myopie forte correspond à un allongement continu de la longueur axiale du globe (> 26 mm). Cet allongement entraîne des contraintes mécaniques sur les structures anatomiques qui se traduisent par des modifications progressives du fond d’œil.

La myopie forte a une prévalence autour de 4 % dans la population générale, en constante augmentation, avec une plus forte prévalence chez les populations asiatiques [1]. Le patient myope fort est exposé à de nombreuses complications en plus de l’évolution propre de sa myopie : cataracte, glaucome chronique, décollement de rétine, néovaisseaux choroïdiens, décollement séreux rétinien d’une macula bombée, fovéoschisis...

Une baisse d’acuité visuelle chez un patient myope fort peut donc résulter de nombreuses causes sans oublier un problème réfractif. Cependant, en dehors de toutes ces causes, l’évolution “naturelle” de la myopie forte peut, à elle seule, être une cause de baisse d’acuité visuelle. Nous allons reprendre dans cet article les différents signes de myopie dégénérative que nous pouvons observer au fond d’œil.

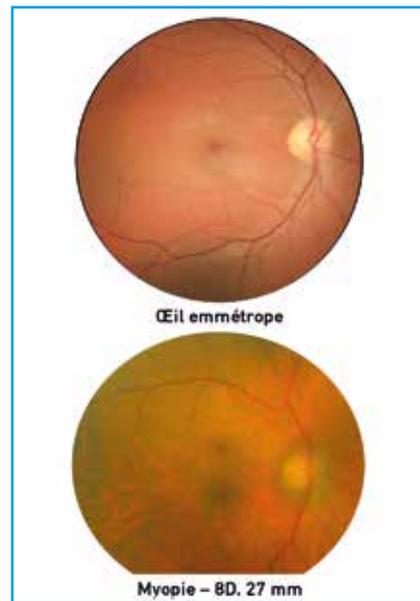


Fig. 1 : Fond d’œil en mosaïque. À gauche, rétinophotographie d’un œil emmétrope. À droite, fond d’œil en mosaïque d’un œil myope à -8 D (27 mm). On visualise les vaisseaux choroïdiens au second plan.

Le fond d’œil en mosaïque, signe le plus précoce

L’aspect en mosaïque du fond d’œil ou *tessellated fundus* est le signe le plus précoce de myopie forte (**fig. 1**). Il peut

être visible dès le jeune âge. Il correspond à la diminution de la densité de l'épithélium pigmentaire par allongement du globe oculaire, ce qui rend plus visible les vaisseaux choroïdiens au second plan avec un aspect polygonal. Il n'entraîne pas de répercussion fonctionnelle et l'acuité visuelle est souvent conservée à 10/10. Il sera associé aux autres signes de la myopie forte au fur et à mesure de l'avancement de la myopie.

L'atrophie péripapillaire, rapidement visible

Chez le myope fort, la papille est souvent entourée par une atrophie chorio-rétinienne péripapillaire, correspondant au glissement du complexe membrane de Bruch-épithélium pigmentaire en conséquence de la distension sclérale postérieure du globe. Cet anneau atrophique est de taille variable, allant du croissant temporal (**fig. 2**) jusqu'à une atrophie péripapillaire arrondie ou polycyclique (**fig. 3**).

Cette anomalie morphologique induit un étirement et un amincissement de la lame criblée, exposant au risque de glaucome.

L'atrophie péripapillaire est souvent associée à une dysversion papillaire, soit une obliquité de l'insertion de la tête du nerf optique, elle-même fréquemment rencontrée dans la myopie forte.

L'atrophie chorio-rétinienne diffuse ou choroïdose myopique

L'atrophie diffuse correspond à un stade avancé du fond d'œil en mosaïque. L'augmentation de la longueur axiale devient suffisamment importante pour étirer les structures et diminuer de façon importante la densité de l'épithélium pigmentaire. Le fond d'œil retrouve un aspect clair



Fig. 2 : Atrophie péripapillaire en croissant temporal avec atrophie diffuse au pôle postérieur chez un patient présentant une myopie à -16 D (29 mm).

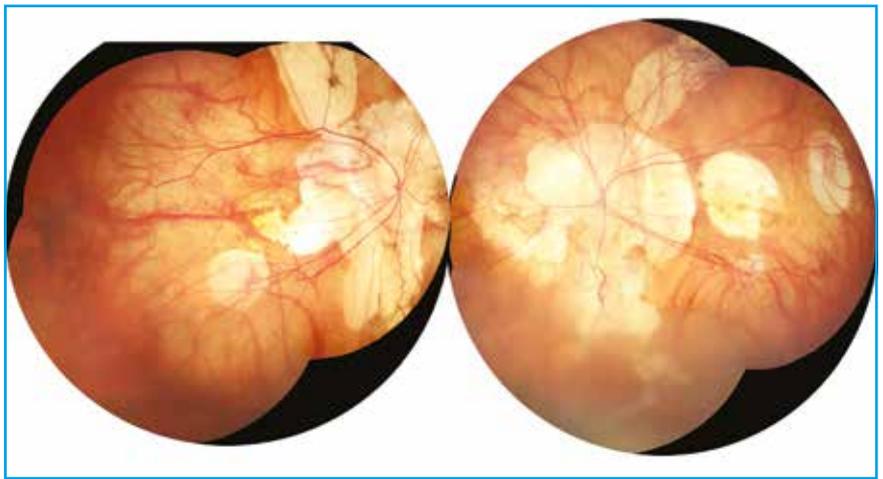


Fig. 3 : Staphylome de type IX avec atrophie diffuse et géographique chez un patient présentant une myopie à -25 D (33 mm). Les aires d'atrophie péripapillaire ont fusionné avec des atrophies en patch au pôle postérieur qui ont pris le point de fixation au niveau de l'œil gauche.

où les vaisseaux choroïdiens sont bien visibles au second plan (**fig. 2**). L'épaisseur choroïdienne et rétinienne peuvent être diminuée en comparaison avec un œil emmétrope. L'OCT montre un renforcement diffus du signal postérieur témoignant de la moindre densité pigmentaire. En dehors d'autres complications, l'acuité visuelle peut être préservée mais il n'est pas rare de se retrouver vers un plafonnement aux alentours de 6/10.

Les ruptures de la membrane de Bruch

Les ruptures de la membrane de Bruch sont la conséquence d'une mise en ten-

sion de la membrane de Bruch par l'allongement progressif du globe oculaire. La proximité avec la choriocapillaire explique qu'elles se manifestent par une hémorragie maculaire. Elles peuvent être contemporaines d'un effort ou d'un traumatisme oculaire. Ces lignes de ruptures sont fréquemment observées au pôle postérieur.

Sur le plan clinique, elles apparaissent comme des fines lignes blanchâtres irrégulières horizontales radiales autour du conus myopique mais qu'il est parfois difficile de dater. Si présente, l'hémorragie est fine et homogène et les symptômes s'améliorent spontanément en quelques jours à quelques semaines.

Revue générale

Sur les clichés rouges, on peut voir la ligne de rupture réalisant un effet fenêtre. L'OCT montre un aspect rectiligne de l'épithélium pigmentaire derrière l'hémorragie, qui apparaît comme une hyperréflexivité en avant de l'épithélium pigmentaire, et l'absence de signes exsudatifs. En angiographie à la fluorescéine, elles apparaissent comme hyperfluorescentes par effet fenêtre sans diffusion. C'est l'angiographie au vert d'indocyanine qui permet de mieux les identifier par leur caractère hypofluorescent aux temps moyens et tardifs de la séquence [2].

Il est indispensable de réaliser le diagnostic différentiel avec les néovaisseaux myopiques afin d'éviter de réaliser des injections intravitréennes inutiles, dans ces cas où l'amélioration est spontanée (fig. 4).

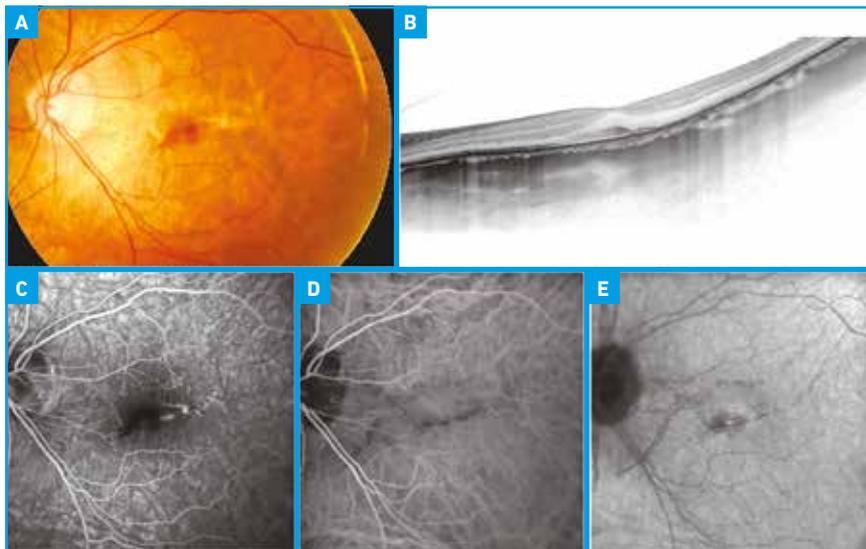


Fig. 4 : Patient de 40 ans présentant une hémorragie maculaire (A). L'OCT montre une hyperréflexivité en avant de l'épithélium pigmentaire bien limitée (B). L'angiographie à la fluorescéine ne montre pas de diffusion tardive (C). Les temps intermédiaires (D) et tardifs (E) de l'angiographie au vert d'indocyanine montrent les ruptures de la Bruch hypofluorescentes.

Le staphylome tournant de l'évolution

Le staphylome myopique est une protrusion postérieure de la paroi du globe qui vient se rajouter à l'allongement initial du globe. L'apparition du staphylome se fait vers la quarantaine et constitue un tournant dans l'évolution de la myopie. Les contraintes mécaniques et la longueur axiale augmentent de façon importante du fait de l'étirement antéropostérieur. C'est souvent à partir de ce stade que l'on voit apparaître de nouvelles complications entraînant potentiellement une baisse d'acuité visuelle.

Le staphylome peut prendre différents aspects et apparaître à différents endroits du pôle postérieur. La classification de Curtin (fig. 5), établie dans les années 70, décrit 5 formes simples de staphylomes (de I à V) et 5 formes composées (VI à X).

Une classification modifiée basée sur l'IRM 3D du globe oculaire a été récemment proposée, distinguant les staphy-

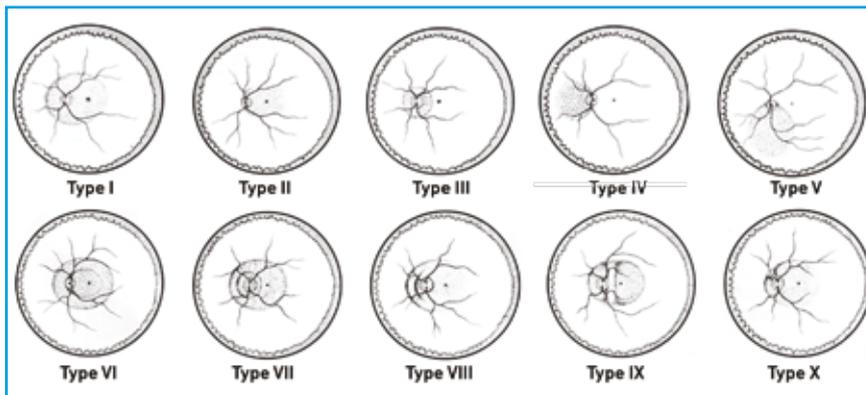


Fig. 5 : Classification des staphylomes selon de Curtin.

lomes maculaires larges (I) ou étroits (II), les staphylomes péripapillaires (III), les staphylomes nasaux (IV), les staphylomes inférieurs (V) (fig. 6) et les autres. L'imagerie grand champ en couleur et en autofluorescence permet, le plus souvent, de localiser le staphylome et l'OCT d'en évaluer les conséquences rétiniennes éventuelles [3]. En fonction de leur localisation, les staphylomes génèrent des contraintes mécaniques sur l'épithélium pigmentaire avec le développement de plages d'atrophie géographique, ou bien sur la macula avec le développement d'un



Fig. 6 : Staphylome inférieur de type V selon Curtin passant par la papille et entraînant une dysversion papillaire. On retrouve des remaniements pigmentaires et un début d'atrophie en patch sur le bord du staphylome.

POINTS FORTS

- L'âge et l'importance de la longueur axiale (>26 mm) sont les 2 facteurs de risques principaux d'avoir des lésions dégénératives importantes au fond d'œil (**fig. 8**).
- L'aspect en mosaïque du fond d'œil est le premier signe de myopie forte.
- Le staphylome survient vers 40 ans et constitue un tournant de l'évolution.
- L'atrophie diffuse laisse progressivement la place à de l'atrophie géographique ou en patches.

fovéoschisis (**fig. 7**) ou enfin sur le nerf optique avec la dysversion papillaire et l'atrophie péripapillaire (**fig. 3**). Enfin, des anomalies de courbures peuvent se surajouter au sein du staphylome et aboutir aux configurations de macula bombée.

La macula bombée, une anomalie à connaître

La macula bombée est une anomalie du pôle postérieur décrite la première fois en 2008 [4] et concerne entre 10 à 20 % des myopes forts. Il s'agit le plus souvent d'une protrusion convexe de la macula au sein d'un staphylome myopique postérieur. Depuis la description initiale, des cas de maculas bombées ont été décrits en l'absence de staphylome et même sur des yeux non myopes [5]. Cette anomalie s'accompagne d'une baisse de vision modérée. Cette baisse de vision est le plus souvent due aux altérations de l'épithélium pigmentaire dans la région maculaire qui accompagnent quasi systématiquement la maladie, ou à la présence d'un décollement séreux rétinien (DSR) beaucoup plus rare. Les anomalies pigmentaires, le DSR et le bombement vers l'avant peuvent faire penser à des néovaisseaux choroïdiens myopiques. L'OCT permet de faire le diagnostic en montrant la protrusion de la région maculaire et d'en surveiller la progression.

Le fovéoschisis n'est visualisable qu'en OCT

L'allongement progressif du globe oculaire chez le myope fort entraîne une augmentation des contraintes méca-

niques sur la rétine. Ces contraintes sont la résultante de deux tractions opposées : la hyaloïde postérieure et la membrane limitante interne d'un côté, et l'épithélium pigmentaire de l'autre. Le rétinoshisis se développe préférentiellement au fond d'un staphylome, là où l'allongement de l'œil est maximal (**fig. 7 C**). La structure de la rétine, pour faire face à ces deux tractions opposées, se dissocie avec un clivage des différentes couches rétinienne. Cette "dilacération" de la rétine peut rester longtemps asymptomatique avant d'entraîner une diminution progressive de l'acuité visuelle. Le traitement est alors chirurgical.

L'apparition d'un staphylome postérieur chez le myope fort augmente sensiblement le développement d'un fovéoschisis, avec une fréquence entre 10 à 20 %.

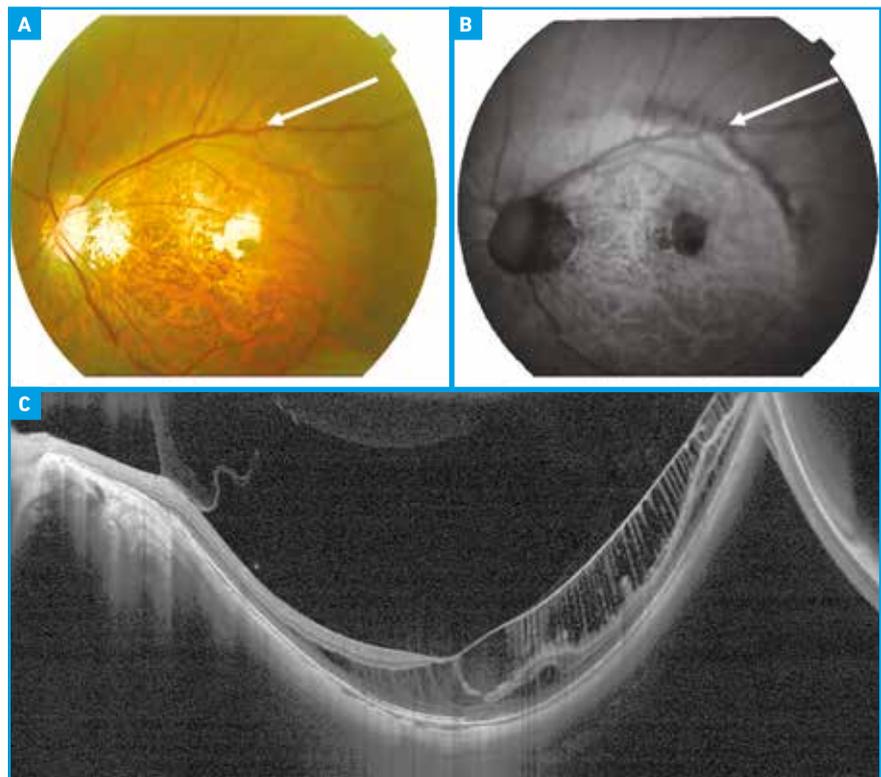


Fig. 7 : Patient de 40 ans, implant phaqué, LA 30 mm. **A :** cliché couleur du fond d'œil montrant le staphylome maculaire (type II) avec une atrophie plus marquée au sein du staphylome. **B :** le cliché en autofluorescence identifie les zones d'atrophie au niveau fovéolaire et sur les bords du staphylome. **C :** le fovéoschisis myopique dans la concavité du staphylome avec étirement antéropostérieur de la rétine.

Revue générale

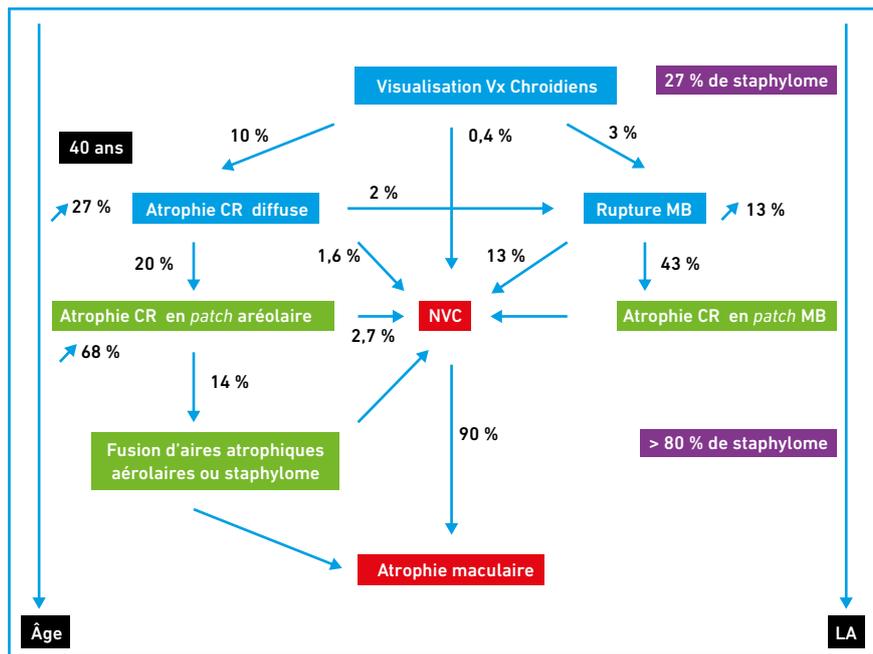


Fig. 8 : Schéma évolutif des principales lésions de la myopie forte d'après une étude rétrospective sur 806 yeux avec un suivi de 5 à 32 ans, d'après [6].

L'atrophie choroïdienne géographique apparaît à un stade avancé

Les plages d'atrophie sont une complication sévère de la myopie forte, entraînant des anomalies du champ visuel voire une héméralopie quand elles sont très étendues en périphérie. Elles apparaissent en général après 40 ans. Elles sont généralement de couleur gris-blanche à bords bien définis, conséquence d'une absence de choriocapillaire et de l'épithélium pigmentaire en regard. Elles peuvent être disséminées sur toute la surface de la rétine mais évoluent vers l'extension

et la coalescence avec l'allongement progressif du globe. Parfois, elles compliquent les ruptures de la membrane de Bruch.

Les causes de baisse d'acuité visuelle en présence de plages d'atrophie géographique sont le développement de néovaisseaux choroïdiens sur leurs bords ou bien simplement l'extension d'une plage atrophie sous la fovéa. L'analyse des clichés OCT et en autofluorescence ainsi que l'angiographie à la fluorescéine permettent le plus souvent de faire la distinction entre les deux diagnostics.

BIBLIOGRAPHIE

1. HOLDEN BA, FRICKE TR, WILSON DA *et al.* Global Prevalence of Myopia and High Myopia and Temporal Trends from 2000 through 2050. *Ophthalmology*, 2016;123:1036-1042.
2. IKUNO Y, SAYANAGI K, SOGA K *et al.* Lacquer crack formation and choroidal neovascularization in pathologic myopia. *Retina*, 2008;28:1124-1131.
3. OHNO-MATSUI K. Proposed classification of posterior staphylomas based on analyses of eye shape by three-dimensional magnetic resonance imaging and wide-field fundus imaging. *Ophthalmology*, 2014;121:1798-1809.
4. GAUCHER D, ERGINAY A, LECLEIRE-COLLET A *et al.* Dome-shaped macula in eyes with myopic posterior staphyloma. *American journal of ophthalmology*, 2008;145:909-914.
5. ERRERA MH, MICHAELIDES M, KEANE PA *et al.* The extended clinical phenotype of dome-shaped macula. Graefe's archive for clinical and experimental ophthalmology, 2014;252:499-508.
6. HAYASHI K, OHNO-MATSUI K, SHIMADA N *et al.* Long-term pattern of progression of myopic maculopathy: a natural history study. *Ophthalmology*, 2010;117:1595-1611.

Les auteurs ont déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.