



Par la docteure Emanuelle Bédard
Optométriste, M.Sc.

Maculopathie de Best

Une femme de 56 ans atteinte d'une maculopathie de Best bilatérale se présente pour un examen visuel régulier. Sa dernière évaluation remonte à plus de cinq ans. Elle ne conduit pas et effectue ses déplacements à pied ou en transport en commun. Sa principale plainte concerne des difficultés lors de la marche : elle trébuche fréquemment, éprouve des problèmes à percevoir les dénivelés et craint de tomber. Elle mentionne également avoir du mal à analyser les feux de circulation (feux pour piéton), particulièrement sur les grands boulevards à plusieurs voies.



Sur le plan professionnel, elle travaille avec un écran externe positionné à environ 50 cm. Elle ne dispose d'aucun aménagement visuel spécifique, son environnement de travail étant constitué de postes partagés. Elle rapporte des difficultés à lire les commentaires du clavardage lors de réunions en visioconférence et doit souvent demander à ses collègues de lui lire le contenu. Une évaluation avait été réalisée à l'INLB il y a plus de dix ans, mais sa vision était alors jugée supérieure aux critères d'admission pour bénéficier d'aides techniques.

Voici les détails de l'examen:

Lunettes actuelles :	+ 3.00 sph OU add +3.50 bifocal ST-28.
AV VL :	OD 4/182 (6/273) échelle Feinbloom (DVI). OS 6/24 NATS Snellen.
AV VP :	1,25M @ 30 cm. Lecture fluide 45-60 mots/min.
MAV :	OD Balance. OS +3,50/-0,75x086.

La réfraction a été faite en lunettes d'essai après une tentative échouée au visiomètre. L'oeil droit n'est pas sensible avec des flips +/- 3.00D ce qui est attendu avec une acuité de 6/273. Il a été convenu de conserver des lentilles bifocales compte-tenu des difficultés à percevoir les dénivelés et d'un échec passé à utiliser des lentilles progressives.

À sa demande, la puissance de l'addition (add +3.50) a été conservée bien qu'une addition plus faible (+2.00) aurait mieux correspondu à la distance de travail (écrans à 50 cm).

Perle clinique

Il est plus approprié de faire les réfractions en lunettes d'essai en présence de maculopathies. Cette approche favorise l'utilisation de la fixation excentrique. L'utilisation d'une cible visuelle générique (visage, paysage...) plutôt que des lettres réduit l'impact du scotome central sur la réfraction. En effet, si une lettre est masquée par le scotome au moment de la présentation d'une lentille, le patient pourrait penser, à tort, que cette lentille embrouille la vision alors qu'il s'agit plutôt d'un mauvais contrôle de la fixation visuelle.

Avec le recul, une approche à deux lunettes aurait pu être envisagée :

- Une paire de lunettes simple vision de loin pour les déplacements;
- Une paire dégressive ou bifocale adaptée au travail de bureau, avec une addition intermédiaire de +2.00 dans la partie supérieure de la lentille et une addition de +3.50 dans la zone inférieure pour la lecture.



Figure 1 :
Pôle postérieur OD



Figure 2 :
Pôle postérieur OS

Aucun essai de loupe n'a été tenté à cet examen visuel puisque la dame ne rapportait aucune gêne lors des activités de près. Une section ultérieure abordera la méthode de détermination de la puissance approximative d'une aide optique au près.

L'examen du fond d'oeil révèle une maculopathie centrale OU de stade V (atrophique) (Figures 1 et 2). À l'OCT il y a accumulation de liquide entre l'EPR et les photorécepteurs en plus d'une zone atrophiée centrale OD et de changement à l'EPR OS (Figures 3 et 4).

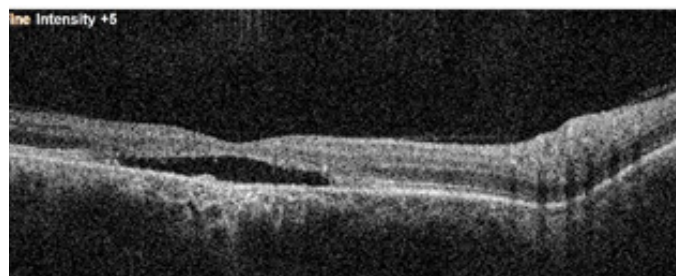


Figure 3 : OCT maculaire OD

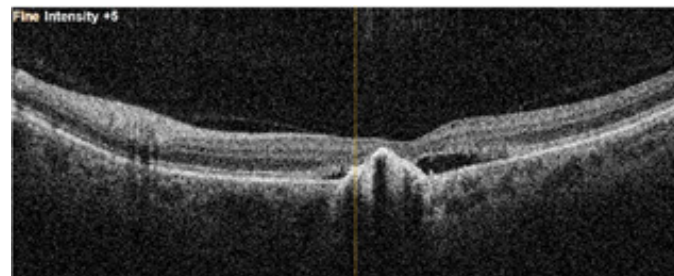


Figure 4 : OCT maculaire OS

Discussion

La patiente est actuellement admissible aux centres de réadaptation par son acuité visuelle (<6/18 avec condition dégénérative). Une discussion a été amorcée sur les difficultés de déplacement qui pourraient être compensées avec un télescope de faible puissance (2x à 4x) afin de visualiser les panneaux de signalisation ainsi que les numéros d'autobus. Un spécialiste en orientation et mobilité (SOM) pourrait aider aux déplacements sécuritaires, particulièrement aux abords de grosses artères. Le spécialiste en réadaptation en déficience visuelle (SRDV) s'occuperait, quant à lui, de l'adaptation d'un poste de travail et de techniques pour faciliter les activités de la vie quotidienne.

Nous avons également discuté de la possibilité de s'identifier comme personne malvoyante auprès de ses collègues de travail. La patiente rapportait des situations de collègues qui la saluaient de loin, mais qu'elle ne reconnaissait pas. Il y a plusieurs raisons pour lesquelles une personne malvoyante préfère ne pas s'identifier comme tel: le regard d'autrui, la perception d'être capable de fonctionner malgré la déficience, la peur du jugement, la peur de perdre son emploi, etc.

La déficience visuelle amène son lot de difficultés et d'incompréhensions par les pairs et la condition visuelle est largement associée à des symptômes dépressifs, dans une proportion de 20 à 50%. C'est pourquoi les symptômes dépressifs ont été abordés avec la patiente lors de l'examen.

À ce sujet, il existe un questionnaire très rapide, le PHQ-2 (**Tableau 1**) qui permet de dépister les symptômes dépressifs en 2 questions. Un score de 3 ou plus suggère une dépression et devrait pousser l'optométriste à référer vers le médecin traitant, une ressource psychosociale, le CLSC ou le 811. N'oublions pas la ligne 1-866-APPELLE (1-866-277-3553) pour la prévention du suicide. Les centres de réadaptation visuels offrent, quant à eux, des groupes de soutien et ont parfois des intervenants psychosociaux disponibles pour les usagers.

Au cours des deux dernières semaines, à quelle fréquence avez-vous été dérangé par l'un ou l'autre des problèmes suivants?

	Jamais (0)	Plusieurs jours (1)	Plus de la moitié des jours (2)	Presque tous les jours (3)
1. Peu d'intérêt ou de plaisir à faire des choses				
2. Se sentir démoralisé, déprimé ou désespéré				

Tableau 1 : Patient Health Questionnaire-2 (PHQ-2). Disponibles en plusieurs langues à www.phqscreeners.com

En résumé, cet examen a été fait lors d'un examen en bureau privé et non en centre de réadaptation. Aucun élément de ce cas est hors de la portée d'un optométriste régulier. Même si l'optométriste ne fournit aucune aide visuelle, son rôle n'est pas moins crucial pour donner des conseils et faire le tremplin vers d'autres outils tels les centres de réadaptation et les ressources psychologiques. Amorcer les discussion sur les difficultés émotionnelles et fonctionnelles et donner espoir qu'il y a des outils pour pallier aux défis reliés à une déficience visuelle sont des bouffées d'air frais pour ces personnes qui, pour la plupart, vivent avec beaucoup de détresse.

Perles cliniques

D'un côté plus technique, voici une règle simplifiée afin d'évaluer la puissance des loupes nécessaires pour débiter les essais d'aides optiques.

Supposons une capacité de lecture de 1,25M à 30 cm. Si l'on vise une lecture de 0,5M avec la même fluidité, il est nécessaire de fournir un grossissement de 2,5x. Il est possible d'obtenir un grossissement en rapprochant le texte à une distance de 12 cm (voir le calcul dans l'encadré). Or, 12 cm (0,12m) est équivalent à une valeur dioptrie de 8,3D (1/0,12). La première loupe ou lunettes microscopiques à essayer seront donc de 8D. Il s'agit évidemment d'une estimation grossière, mais qui permet d'avoir une valeur de départ. **Pas besoin de calculs savants, une simple règle de 3 suffit !**

Lecture
actuelle

1,25 M

=

But
visé

0,5 M

30 cm

x cm

=

12 cm (8,3D)

Avec les loupes, il est utile de se rappeler que plus les lentilles sont puissantes, plus le diamètre de la lentille diminue. C'est pourquoi une loupe trop forte n'est pas utile. Bien que le patient voit plus gros, il n'est possible que de voir quelques lettres à la fois de sorte que la vitesse de lecture chute dramatiquement. Pour cette raison, il est rare d'utiliser des loupes plus puissantes que 24D. Au-delà de cette puissance, il est préférable d'orienter vers une télévisionneuse (portative ou à plateau) ou une Peak Lupe (10-15x) qui offriront un champ visuel plus grand.

Une autre astuce, avec les loupes à main, est de rapprocher la loupe des yeux. Le champ visuel en sera optimisé et la lecture sera plus fluide. À noter qu'il y a souvent une résistance de la part des patients qui sont bien ancrés dans leurs habitudes de lecture et qui refusent de coller les livres plus près de leur nez.

Le choix de l'aide optique dépendra de la nécessité d'avoir les mains libres, de la mobilité, de la distance à laquelle les activités ont lieu, etc. N'oublions pas l'ajout d'un éclairage d'appoint dirigée vers la tâche (et pas dans les yeux!). Ce petit ajout peut faire toute la différence, surtout pour les gens qui ont une atteinte à la sensibilité aux contrastes. Le choix de l'intensité lumineuse et de la couleur dépendra du niveau d'éblouissement, de la présence de cataracte et des préférences de l'utilisateur.

Pour en savoir plus sur la maladie de Best

Les rétinopathies de type Best sont des conditions génétiques dominantes à pénétrance variable touchant une personne sur 10 000. La maladie engendre la dysfonction de l'épithélium pigmentaire rétinien (EPR) qui entraîne une accumulation de liquide entre l'EPR et les photorécepteurs. La présence de liquide ralentit la phagocytose des photorécepteurs, qui provoquera alors une accumulation de substances toxiques entre l'EPR et les photorécepteurs. Avec les années, la dégénérescence progressive des cellules rétiniennes culminera à l'atrophie maculaire.

On retrouve 6 phases dans la maladie de Best (Tableau 2)

	Apparence clinique	AV
Stade I (Prévittelliforme)	Changements subtils de l'EPR	6/6
Stade II (Vitelliforme)	Apparence classique de « jaune d'oeuf »	Presque normal
Stade III (Pseudohypopion)	Dépôt de lipofuscine	Légère baisse
Stade IV (Vitelliruptive)	Apparence « oeuf brouillé »	Baisse visuelle légère
Stade V (atrophique)	Atrophie de la rétine et EPR	6/9 à 6/60
Stade VI (CNV)	Membrane néovasculaire (20% des patients)	< 6/60

Tableau 2 : Stades de la maladie de Best

La pathologie est bien visible en autofluorescence (FAF), où la présence de lipofuscine sous-rétinienne induit une hyperfluorescence marquée, notamment dans les formes vitelliforme et pseudo-hypopion. Cette hyperfluorescence tend ensuite à s'estomper progressivement lors du stade vitelliruptif pour arriver à une hypofluorescence lors de la forme atrophique. 

RÉFÉRENCES

DellaBella, M., Schwartz, S. H., & Nehmad, L. (2018). Le PHQ-2 comme outil de dépistage de la dépression clinique dans une clinique de soins oculovisuels de première ligne. Canadian Journal of Optometry, 80(4), 17-21.

Parravano M, Petri D, Maurutto E, Lucenteforte E, Menchini F, Lanzetta P, Varano M, van Nispen RMA, Virgili G. Association Between Visual Impairment and Depression in Patients Attending Eye Clinics: A Meta-analysis. JAMA Ophthalmology. 2021 Jul 1;139(7):753-761.

Renaud J, Bédard E. Depression in the elderly with visual impairment and its association with quality of life. Clinical Intervention in Aging. 2013;8:931-43.

Taylor and Hoyt's Pediatric Ophthalmology and Strabismus, chapitre 48 : inherited macular dystrophies, 5e édition, 2017.

Tsang, S.H., Sharma, T. (2018). Chapter 16 : Best Vitelliform Macular Dystrophy. In: Tsang, S., Sharma, T. (eds) Atlas of Inherited Retinal Diseases. Advances in Experimental Medicine and Biology, vol 1085. Springer, Cham.

https://eyewiki.org/Best_Disease_and_Bestrophinopathies consulté le 29 octobre 2025