



Une nouvelle entité : le PEVAC ?

Valérie Krivosic

En 2011, Querques et al. ont rapporté pour la première fois 2 cas de PEVAC (Perifoveal exudative vascular anomalous complex) chez des sujets ne présentant aucun signe d'hypertension artérielle, de diabète ou de toute autre vasculopathie systémique ou locale, et sans signe de DMLA. Le spectre clinique a ensuite été élargi par la description d'une série de 15 cas, incluant non seulement des formes isolées (47%), mais également des yeux de patients présentant une DMLA (40%) ou une myopie (13%). L'âge au moment du diagnostic était très variable (de 46 à 90 ans), touchant ainsi aussi bien des adultes jeunes que des sujets âgés (ces derniers plus fréquemment) [1]. Dans cette série, un œdème maculaire cystoïde (OMC) était associé à l'anomalie vasculaire dans un certain nombre de cas, qui pouvait parfois être responsable d'une dégradation de l'acuité visuelle. Un stade préexsudatif a également été décrit [2]. Cette entité semble rare et encore peu abordée dans la littérature.

Diagnostic

En tomographie en cohérence optique (OCT), le PEVAC apparaît comme une lésion ronde unilatérale hyperréfléctive, souvent associée à quelques kystes intrarétiniens mais sans élément évoquant une néo-vascularisation. On retrouve la paroi du macroanévrisme hyperréfléctive entourant une lumière à contenu plutôt hyporéfléctif. Dans la plupart des cas, ces lésions sont situées entre la couche plexiforme externe et la couche nucléaire interne.

L'angiographie à la fluorescéine (AF) révèle une lésion hyperfluorescente bien définie correspondant à une dilatation anévrysmale isolée.

La lésion diffuse habituellement aux temps tardifs. L'angiographie au vert d'indocyanine (ICG) retrouve la même lésion que l'AF sans la diffusion et permet donc de mieux l'identifier (figure 1). Aucune anomalie choroïdienne n'a été décrite.

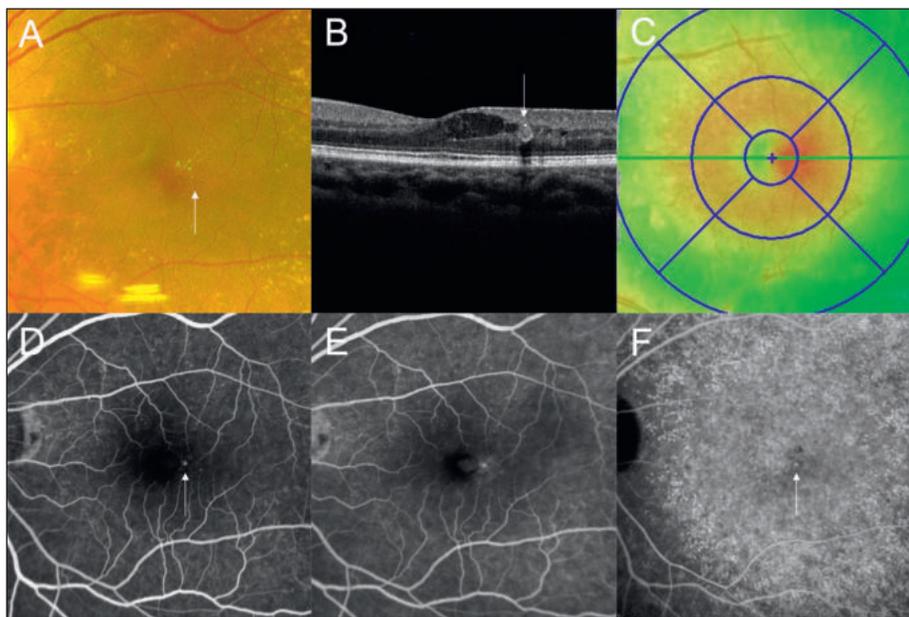


Figure 1. Clichés couleur, OCT, FA et ICG d'un cas de PEVAC.

A. Exsudats secs lipidiques et possibles petites anomalies vasculaires en temporal de la macula, visibles sur le cliché couleur (flèche). **B.** Coupe verticale de l'OCT passant par l'anomalie vasculaire. Celle-ci présente un aspect de macroanévrisme avec une paroi hyperréfléctive et masque les structures sous-jacentes. **C.** Mapping de l'OCT révélant l'épaississement focal de l'OMC associé au macroanévrisme. **D et E.** Temps précoces et tardifs de l'AF. Le macroanévrisme s'imprègne dès les temps précoces et diffuse aux temps tardifs. **F.** Le macroanévrisme est également bien visible sur ce cliché d'un temps intermédiaire de l'ICG.

Centre de référence des maladies vasculaires rares du cerveau et de l'œil, hôpital Lariboisière, université de Paris Cité, Paris

L'OCT-angiographie (OCT-A) permet également de visualiser et de localiser les PEVAC. Une certaine raréfaction du réseau capillaire périlésionnel est retrouvée (figure 2).

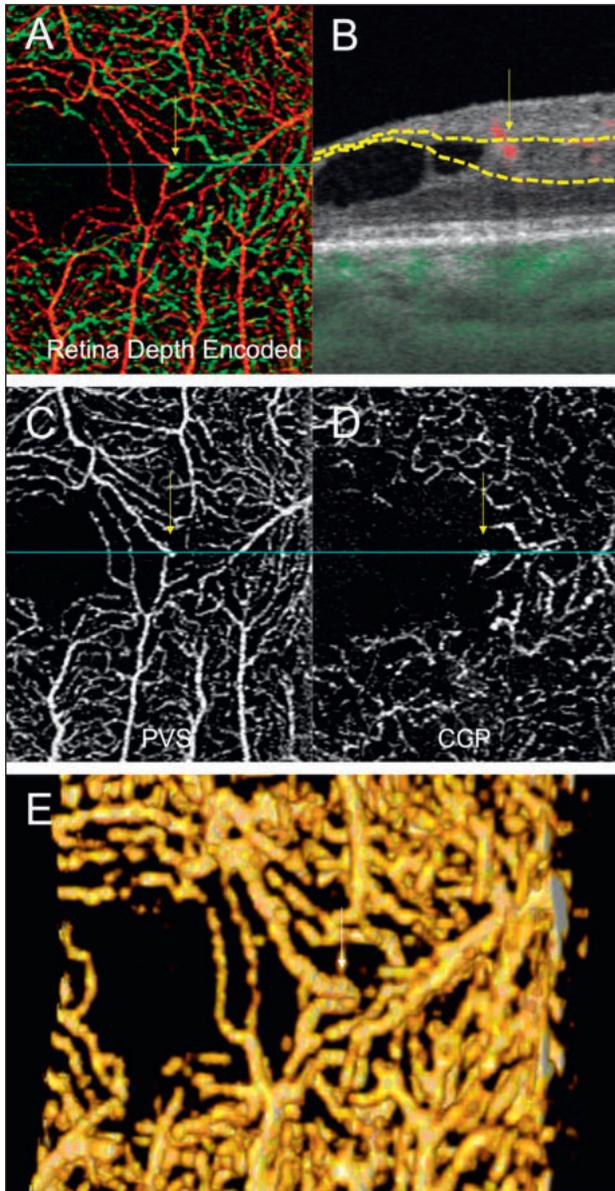


Figure 2. OCT-A du cas de la figure 1. **A.** Le plexus vasculaire superficiel (PVS) est en rouge et le complexe capillaire profond (CCP) en vert. La flèche pointe le PEVAC. Celui-ci semble être issu du PVS. **B.** B-scan horizontal avec signal de flux passant par le PEVAC. Les lignes jaunes marquent les limites du CCP. Le PEVAC est localisé au niveau de la plexiforme interne. **C.** C-scan du PVS. **D.** C-scan du CCP. On note une raréfaction vasculaire périlésionnelle aussi bien au niveau du PVS que du CCP. **E.** Reconstitution en 3 dimensions de l'anomalie vasculaire. Celle-ci se présente comme une boucle issue de capillaires dilatés de l'arcade anastomotique périfovéolaire du PVS.

Diagnosics différentiels

Les macroanévrismes et télangiectasies maculaires sont habituellement associés à d'autres troubles vasculaires rétiniens tels que la rétinopathie diabétique, les occlusions veineuses, la rétinopathie hypertensive ou les vascularites.

Télangiectasies maculaires idiopathiques

En l'absence d'étiologie identifiées, le diagnostic de télangiectasies maculaires idiopathiques peut être évoqué. Les télangiectasies maculaires de type 1 de la classification de Gass et Blodi [3] sont dites visibles et peuvent être associées à un OMC ou à une accumulation d'exsudats secs lipidiques. Elles sont habituellement diagnostiquées chez des hommes d'une quarantaine d'années. Il n'est pas rare, chez ces patients, de retrouver en périphérie rétinienne des anomalies de la maille capillaire évoquant la maladie de Coats. Les télangiectasies maculaires de type 1 semblent ainsi faire partie du spectre de la maladie de Coats ; une hypothèse physiopathologique de cette pathologie étant un défaut de développement congénital du complexe capillaire profond plus ou moins sévère et étendu, qui expliquerait la sévérité des formes de l'enfant et la révélation tardive de celles de l'adulte. Dans ces dernières, les anomalies sont moins étendues mais touchent plus volontiers la région maculaire [4].

Retinal angiomatous proliferation (RAP) ou anastomose chori-rétinienne (ACR)

Le PEVAC étant parfois associé à des signes de DMLA, il pourrait être confondu avec une RAP très débutante. Cependant, ces lésions sont presque toujours associées à une prolifération de la néovascularisation d'origine rétinienne vers l'épithélium pigmentaire, et à l'apparition d'une exsudation intrarétinienne et éventuellement d'un DEP [5]. Contrairement aux RAP, les cas de PEVAC rapportés dans la littérature ne se présentent pas comme des proliférations néovasculaires. La lésion reste confinée dans les couches rétinienne. Par ailleurs, l'aspect en OCT structurel des PEVAC est très différent de celui des RAP, ceux-ci se présentant comme une lésion anévrysmale, c'est-à-dire ronde, avec une paroi entourant une lumière. Finalement, toujours dans cette série, la réponse aux anti-VEGF des PEVAC a été considérée comme insuffisante.

Non-neovascular deep retinal age-related microvascular anomalies (DRAMA)

Il s'agit d'une nouvelle entité proposée très récemment par Freund *et al.* [6]. Celle-ci pourrait correspondre à une prolifération du complexe capillaire profond peu ou pas exsudative qui, bien qu'elle ressemble à une RAP débutante, n'évoluerait pas vers une prolifération néovasculaire.

Clinique

Traitement

Dans le cas d'un OMC associé à une baisse de l'acuité visuelle, il semble indiqué de proposer un traitement. Aucun n'a néanmoins été évalué de manière prospective et randomisée. Parmi les cas décrits dans la littérature, ceux traités par anti-VEGF ont répondu de manière incomplète. La photocoagulation directe du macroanévrisme a également été proposée.

Conclusion

L'amélioration de la résolution de nos appareils d'imagerie de la rétine permettent de visualiser des variations des couches vasculaires rétinienne à un stade de plus en plus précoce. La place de ces entités dans notre arbre décisionnel diagnostique et thérapeutique reste encore à déterminer.

Références bibliographiques

- [1] Sacconi R, Freund KB, Yannuzzi LA *et al.* The expanded spectrum of perifoveal exudative vascular anomalous complex. *Am J Ophthalmol.* 2017;184:137-46.
- [2] Sacconi R, Borrelli E, Sadda S *et al.* Nonexudative perifoveal vascular anomalous complex: The subclinical stage of perifoveal exudative vascular anomalous complex? *Am J Ophthalmol.* 2020;218:59-67.
- [3] Gass JD, Blodi BA. Idiopathic juxtafoveolar retinal telangiectasis. Update of classification and follow-up study. *Ophthalmology.* 1993;100(10):1536-46.
- [4] Smithen LM, Brown GC, Brucker AJ *et al.* Coats' disease diagnosed in adulthood. *Ophthalmology.* 2005;112(6):1072-8.
- [5] Yannuzzi LA, Freund KB, Takahashi BS. Review of retinal angiomatous proliferation or type 3 neovascularization. *Retina.* 2008;28(3):375-84.
- [6] Cabral D, Ramtohul P, Fradinho AC, Freund KB. Volume rendering of deep retinal age-related microvascular anomalies. *Ophthalmol Retina.* 2022. S2468-6530(22)00312-8.

A T E L I E R S D ' O P H T A L M O L O G I E P R A T I Q U E

AOP 2023

EDITION INTERNATIONALE N°34

3 & 4 FÉVRIER

PALAIS DES CONGRÈS • PARIS - FRANCE

1 500
PARTICIPANTS

100
ORATEURS

40
EXPOSANTS

70
ATELIERS PRATIQUES
ET 6 WETLABS

RETROUVEZ LE DÉTAIL DES ATELIERS ET INSCRIVEZ-VOUS EN LIGNE SUR
[AOPCONGRESS.COM](https://www.aopcongress.com)