



Imageries multimodales de la myopie

Benoit Guignier, David Gaucher

Les causes de baisse d'acuité visuelle des myopes forts sont multiples, peuvent être associées, et de diagnostics difficiles. Le simple examen biomicroscopique ne permet pas, dans la majorité des cas, de confirmer l'origine de la déficience visuelle dans le contexte de myopie forte. Les techniques d'examens complémentaires, qui sont de plus en plus performantes, permettent de confirmer et de comprendre les mécanismes de ces affections. L'OCT est l'examen maître car il permet de découvrir un rétinoshisis, de repérer un néovaisseau, une exsudation, de faire le diagnostic de macula bombée... L'autofluorescence, l'angiographie à la fluorescéine (AGF) ou au vert d'indocyanine (ICG) viennent en deuxième intention pour préciser l'origine de la pathologie.

La myopie forte se définit par une anomalie réfractive de -6 dioptries sous cycloplégie ou par une longueur axiale de plus de 26 mm. Elle affecte environ 0,5 à 5 % de la population mondiale. La myopie forte est associée à différentes complications rétiniennes – myopie dégénérative, exsudation maculaire – qui sont le plus souvent intriquées et qui peuvent entraîner une baisse d'acuité visuelle sévère, voire une cécité légale. L'examen du fond d'œil au biomicroscope est souvent difficile en raison d'un champ d'examen étroit, d'une vision stéréoscopique difficile et d'un faible contraste. Dans ce contexte, l'imagerie multimodale devient indispensable lors de l'examen de nos patients myopes forts présentant une déficience visuelle. En combinant plusieurs techniques d'imagerie dont l'infrarouge, l'autofluorescence, l'angiographie à la fluorescéine (AGF) et au vert d'indocyanine (ICG) et la tomographie par cohérence optique (OCT), voire l'échographie, elle permet de faire un bilan précis des lésions dégénératives de la rétine, de l'épithélium pigmentaire (EP) et de la choroïde et de dépister les complications exsudatives de la myopie forte. La synthèse de ces différents examens aboutit au diagnostic précis des complications maculaires myopiques.

Dégénérescence tissulaire myopique

L'atrophie chorioretinienne, une des complications les plus sévères de la myopie forte

Elle se caractérise au fond d'œil par des remaniements pigmentés dans la région maculaire et des plaques

Service d'ophtalmologie, CHU de Strasbourg

blanches disséminées le plus souvent au hasard, plus ou moins confluentes, à travers lesquelles on distingue souvent les gros vaisseaux choroïdiens. Dans ce cas, l'autofluorescence est l'examen de référence et montre une hypofluorescence des zones d'atrophies pouvant être entourées d'un liseré hyperfluorescent. Elle permet son suivi, les plages d'hypofluorescence s'agrandissant au fur et à mesure que l'atrophie chorioretinienne progresse au cours du temps. En AGF, les zones d'atrophie sont hyperfluorescentes dès le temps précoce par effet fenêtre lorsque la choriocapillaire est encore intacte. À un stade plus avancé de l'atrophie, la choriocapillaire disparaît, des plages hypofluorescentes puis modérément hyperfluorescentes aux temps tardifs par imprégnation sclérale apparaissent. Les artères et les veines choroïdiennes hyperfluorescentes sont particulièrement visibles à travers ces zones d'atrophies hypofluorescentes (*figure 1*). En ICG, les zones d'atrophie de la choriocapillaire sont fortement hypofluorescentes aux temps tardifs et contrastent avec la faible hyperfluorescence de la choriocapillaire intacte. L'OCT montre une diminution de l'épaisseur rétinienne et une hyper-réflexivité au niveau de l'EP et de la choroïde par effet fenêtre. La choroïde est souvent très amincie dans les zones d'atrophie.

Le staphylome myopique postérieur est une ectasie de la sclère, de la choroïde et de la rétine

Il subit au cours de la vie des modifications architecturales. Il est facilement observé à l'ophtalmoscopie binoculaire où il existe une pâleur localisée au fond d'œil et une visualisation accrue de la choroïde. La zone de

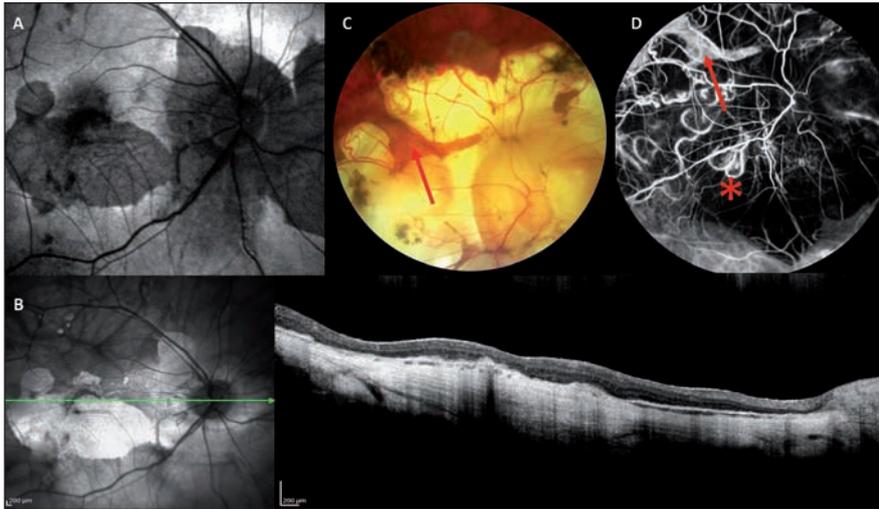


Figure 1. Atrophie chorioretinienne. Image en autofluorescence montrant l'hypofluorescence des zones d'atrophies (A). L'OCT du même patient montre une diminution de l'épaisseur rétinienne et une hyperréflexivité au niveau de l'EP et de la choroïde par effet « fenêtre » (B). Sur la photographie du fond d'œil (C), on distingue l'atrophie chorioretinienne « géographique » blanche, étendue au pôle postérieur. Il persiste une zone de choriocapillaire intacte (flèche), l'altération de l'EP sus-jacente provoque un effet fenêtré sur l'angiographie à la fluorescéine (D) (flèche). À un stade avancé, l'atrophie touche la rétine, l'EP et la choriocapillaire, ce qui explique l'hypofluorescence de la choriocapillaire et la « trop » bonne visualisation des vaisseaux choroïdiens à travers les zones d'atrophie (astérisque).

transition entre la sclère normale et le staphylome peut se voir en fente fine : le changement de courbure du globe est apparente à la bordure du staphylome, où la sclère s'infléchit vers l'arrière. Le staphylome myopique est bien vu en échographie en mode B. Il est également bien visualisé en OCT lorsque la coupe passe par la courbure : plus la coupe de l'OCT est longue, plus la courbure anormalement prononcée du staphylome est visible par rapport aux scans relativement rectilignes des emmétropes. Les bords du staphylome montrent bien le changement de courbure et l'inflexion sclérale vers l'arrière. En AGF, il apparaît souvent une hyperfluorescence mais sans diffusion à la limite du staphylome, due à l'altération de l'EP dans la zone de transition entre sclère normale et staphylomateuse.

Le rétinoshisis maculaire du myope fort est une complication de la myopie dégénérative [1]

L'analyse de la région maculaire des patients myopes forts par OCT a permis d'en faire le diagnostic. Le seul examen du fond d'œil ne permet pas le diagnostic même

s'il permet d'éliminer d'autres causes de baisse d'acuité visuelle du myope fort. En cas de rétinoshisis maculaire, l'OCT objective un épaississement de la rétine maculaire pouvant toucher les couches internes, externes ou toutes les couches du tissu rétinien. Cet épaississement s'accompagne d'une perte de réflectivité des structures au sein desquelles peuvent être individualisées des formations tissulaires verticales (figure 2) [2]. Le rétinoshisis peut être confondu avec un décollement de rétine du fait de la faible réflectivité rétinienne ; la présence de structures même faiblement réflectives en avant de l'EP permet d'éliminer ce dernier. L'OCT permet également d'identifier des facteurs de mauvais pronostics : la présence d'une membrane épimaculaire, d'une traction vitréo-rétinienne, d'un trou lamellaire ou de pleine épaisseur, ou la présence d'un décollement rétinien maculaire (figure 2). L'AGF et l'ICG sont normales. L'échographie en mode B permet parfois de visualiser le rétinoshisis en montrant la partie interne de la rétine tendue en regard du staphylome postérieur, mais elle n'a pas beaucoup d'intérêt en pratique.

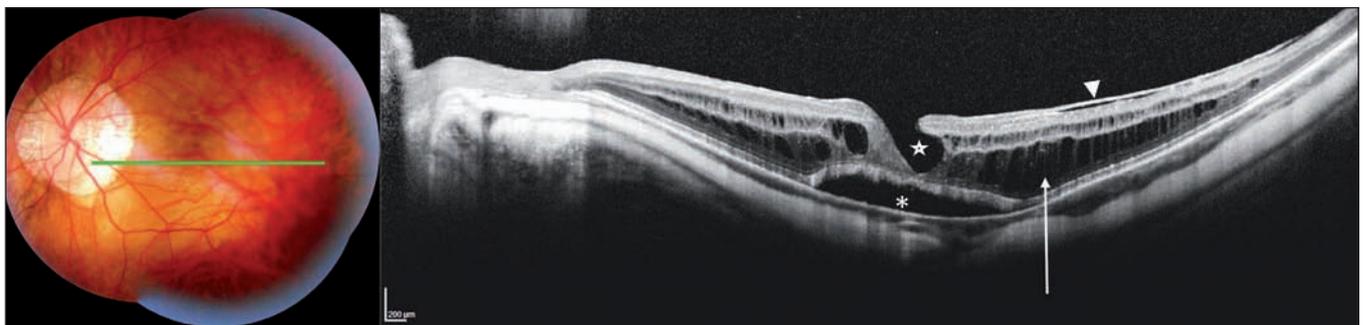


Figure 2. Photographie du fond d'œil et OCT d'un œil myope fort présentant un rétinoshisis maculaire. Une perte de réflectivité des couches rétinienne et l'individualisation de fines structures verticales réfléchissantes entre l'EP et les couches plus internes de la rétine (flèche) sont caractéristiques. Des anomalies maculaires sont souvent associées au rétinoshisis comme dans cet exemple : un décollement fovéolaire (astérisque), une membrane épimaculaire (tête de flèche) et un trou lamellaire (étoile).

Exsudation maculaire

Les néovaisseaux du myope fort exsudent moins que ceux de la DMLA [3] (figure 3)

Les raisons de cette moindre exsudation ne sont pas connues. En AGF, ces néovaisseaux s'imprègnent rapidement mais diffusent le plus souvent faiblement, ce qui nécessite de réaliser des clichés tardifs (au-delà de 5 mn). En OCT, on visualise un épaississement fusiforme hyper-réfléctif du complexe membrane de Bruch-EP avec un œdème intra- ou sous-rétinien adjacent souvent très faible. L'OCT permet de retrouver le néovaisseau maculaire en réalisant un « mapping » avec des espaces très fins entre les lignes ou en recherchant directement le néovaisseau en déplaçant le scan dans l'aire maculaire. Les signes d'activité néovasculaire en OCT et angiographie sont parfois très discordants, avec des signes d'exsudation présents à l'OCT et pas en angiographie et inversement (figure 4). Les deux examens sont complémentaires et la présence d'exsudation sur un seul des deux doit conduire à un traitement. L'ICG peut être utile en cas de doute après la réalisation de l'OCT et de l'AGF, mais du fait de la faible diffusion des néovaisseaux et de la visualisation gênante des vaisseaux choroïdiens normaux à travers l'atrophie, elle reste souvent peu contributive. Le suivi des néovaisseaux choroïdiens du myope fort se fait en fonction des examens ayant contribué au diagnostic de départ : si on note à l'OCT une nette disparition de l'exsudation après traitement, une nouvelle angiographie n'est pas utile ; si au contraire l'exsudation était faible avant traitement, l'angiographie permet de vérifier la diminution de la diffusion fluoresceïnique. L'ICG n'apporte pas d'intérêt dans le suivi de ces néovaisseaux.

Les ruptures de la membrane de Bruch sont fréquentes chez le myope fort

Elles prennent l'aspect de fines lignes blanchâtres irrégulières en région maculaire et radiaire autour du conus. Elles peuvent être asymptomatiques ou s'accompagner d'un saignement sous-rétinien. Elles se visualisent très bien en clichés autofluorescents apparaissant hypofluorescentes au début puis hyperfluorescentes lorsqu'elles sont calcifiées. En AGF, elles apparaissent comme de fines lignes hyperfluorescentes sans diffusion aux temps tardifs. En cas d'hémorragie rétrofovéolaire, la baisse de vision est conséquente et le diagnostic n'est pas aisé. L'hémorragie peut être confondue avec un néovaisseau choroïdien et elle masque une éventuelle diffusion en angiographie. L'OCT permet souvent de vérifier l'intégrité de l'EP sous l'hémorragie pour rectifier le diagnostic. Dans ces cas, l'ICG est utile : les images infra-

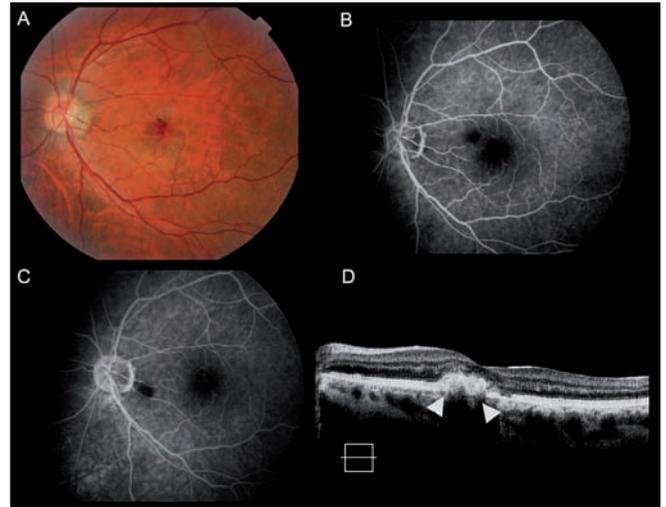


Figure 3. Les néovaisseaux du myope exsudent peu. Le néovaisseau choroïdien (NVC) est visible au fond d'œil grâce à une hémorragie rétinienne associée (A). On n'observe aucun signe de diffusion de fluoresceïne au temps précoce de l'angiographie (B), ni au temps tardif (C). En OCT, on visualise l'épaississement fusiforme et hyperreflectif du complexe membrane de Bruch-EP, typique des néovaisseaux (D, flèches), mais pas d'épaississement exsudatif de la rétine ni de DSR (D).

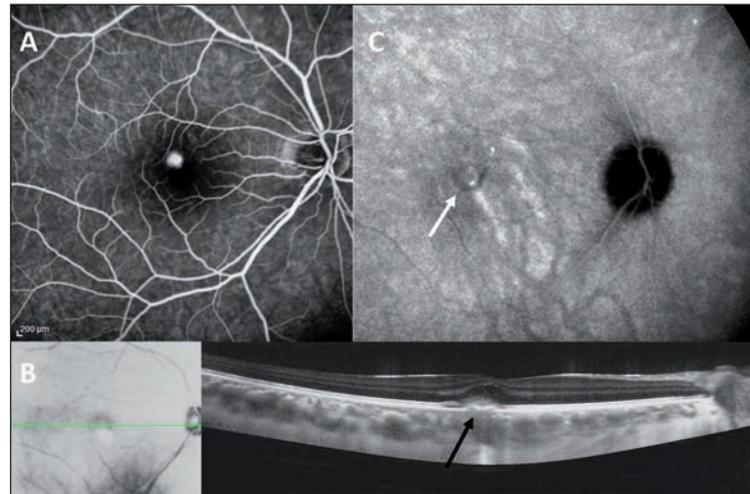


Figure 4. Discordance entre l'AGF et l'OCT. En AGF, on observe une diffusion franche du colorant au temps tardif (A), correspondant à l'exsudation du néovaisseau. L'OCT visualise le néovaisseau (flèche), mais, contrairement à l'angiographie, ne montre pas de signe d'exsudation : il n'y a pas d'accumulation liquidienne intra- ou sous-rétinienne (B). L'ICG au temps tardif montre un anneau pigmenté hypofluorescent typique autour du néovaisseau mais pas d'hyperfluorescence : l'ICG est rarement contributive dans l'examen des néovaisseaux du myope (flèche) (C).

rouges passent à travers l'hémorragie et l'absence d'hyperfluorescence peut éliminer un néovaisseau ; la rupture de la membrane de Bruch à l'origine du saignement peut apparaître hypofluorescente au temps tardif (figure 5).

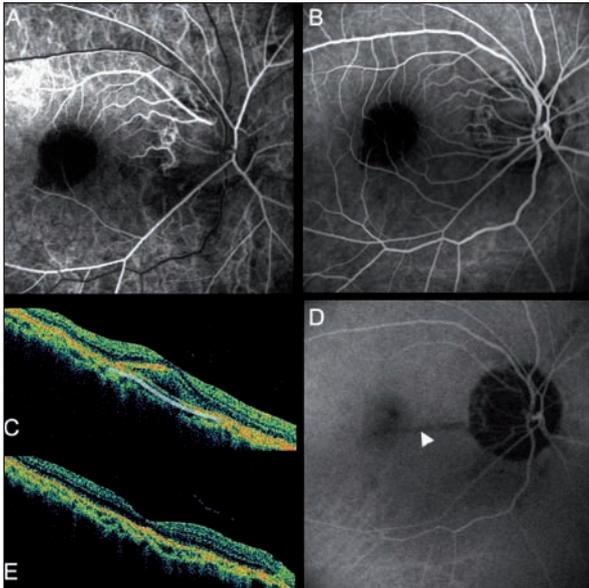


Figure 5. Rupture de la membrane de Bruch. Cette rupture est associée à une hémorragie sous-rétinienne qui réalise un effet masque en AGF au temps précoce (A) comme au temps tardif (B). Ce masquage empêche la visualisation d'un néovaisseau éventuel ; en revanche, l'OCT montre que l'EP est intègre sous l'hémorragie (C, ligne blanche). L'ICG au temps tardif permet de visualiser la rupture de la ligne de Bruch (D, flèche). Le contrôle OCT à 15 jours montre un profil fovéolaire normal et une disparition de l'hémorragie rétrofovéolaire (E).

Le syndrome de dysversion papillaire peut être associé à un décollement séreux rétinien

Le syndrome de dysversion papillaire est souvent associé à une forte myopie. Ces décollements séreux rétinien (DSR) sont associés à des points de fuite localisés parafovéolaires en AGF. Il existe souvent dans ces cas des remaniements de l'EP dans la région de la diffusion dont la cause pourrait être des lésions mécaniques de la zone de transition entre la sclère normale et le staphylome [4]. Le mécanisme de la survenue de ces DSR n'est pas exactement connu. Il serait peut-être proche de celle des choriorétinopathies séreuses centrales (CRSC) dont les caractéristiques angiographiques et OCT sont similaires. Dans ces zones de remaniement, il peut également apparaître des néovaisseaux choroïdiens qui sont à rechercher à l'OCT car ces derniers peuvent également être à l'origine d'un DSR.

Macula bombée compliquée d'un DSR, une anomalie rare

La macula bombée est une forme particulière de staphylome du myope fort [5]. Il s'agit d'une protrusion convexe de la macula au sein d'un staphylome myopique postérieur. Cette anomalie est rare et s'accompagne d'une baisse de vision modérée. Cette baisse de vision pourrait être due aux altérations de l'EP dans la région maculaire qui accompagnent quasi systématiquement la maladie,

ou à la présence d'un DSR beaucoup plus rare (2 à 10 % des cas). Les anomalies pigmentaires, le DSR et le bombement vers l'avant de la choroïde peuvent faire penser à des néovaisseaux choroïdiens myopiques. L'OCT permet de faire le diagnostic en montrant la protrusion de la région maculaire associée à un épaississement scléral, un amincissement de la choroïde, la rétine ayant un aspect normal. En AGF, les plages d'atrophies de l'EP associées à la macula bombée sont rapidement hyperfluorescentes et le restent aux temps tardifs sans diffusion de colorant. Ces plages sont hypofluorescentes en autofluorescence. Il est à noter qu'il n'y a pas d'exsudation intrarétinienne, même en présence d'un DSR. L'ICG est normale (figure 6).

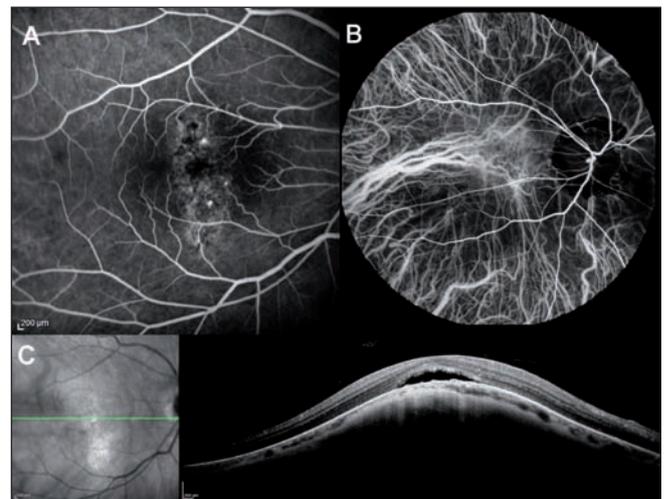


Figure 6. Macula bombée chez le myope fort. Les altérations de l'EP sont visibles en angiographie par un effet fenêtre dans la région maculaire (A). L'ICG est normale et élimine une tumeur choroïdienne (B). L'OCT est typique, associant cette voussure antérieure de la sclère, de la choroïde, de l'EP et de la neurorétine à un DSR sans que l'EP ni la neurorétine ne soient anormalement épaissies (C).

Bibliographie

1. Takano M, Kishi S. Foveal retinoschisis and retinal detachment in severely myopic eyes with posterior staphyloma. *Am J Ophthalmol.* 1999;128(4):472-6.
2. Benhamou N *et al.* Macular retinoschisis in highly myopic eyes. *Am J Ophthalmol.* 2002;133(6):794-800.
3. Keane PA, Liakopoulos S, Chang KT *et al.* Comparison of the optical coherence tomographic features of choroidal neovascular membranes in pathological myopia versus age-related macular degeneration, using quantitative subanalysis. *Br J Ophthalmol.* 2008;92(8):1081-5.
4. Cohen SY, Quentel G, Guiberteau B, Delahaye-Mazza C, Gaudric A. Macular serous retinal detachment caused by subretinal leakage in tilted disc syndrome. *Ophthalmology.* 1998;105(10):1831-4.
5. Gaucher D, Erginay A, Leclaire-Collet A, Haouchine B, Puech M, Cohen SY *et al.* Dome-shaped macula in eyes with myopic posterior staphyloma. *Am J Ophthalmol.* 2008;145(5):909-14.