



Imagerie multimodale de la vasculopathie choroïdienne polypoïdale

Franck Fajnkuchen^{1,2}, Benjamin Wolff³, Corinne Delahaye-Mazza¹, Gabriel Quentel¹

La vasculopathie choroïdienne polypoïdale (VCP) peut se présenter sous différentes formes et il est souvent difficile de la distinguer d'une DMLA. Son diagnostic n'est pas toujours facile et repose sur la présence de plusieurs critères. Chaque examen de l'imagerie multimodale (rétinographie, autofluorescence (AF), angiographie à la fluorescéine (AGF) ou au vert d'indocyanine (ICG), OCT-SD) va contribuer à affirmer le diagnostic ou à en préciser l'évolutivité.

La vasculopathie choroïdienne polypoïdale (VCP) peut se présenter sous différentes formes. Décrite initialement par Yanuzzi en 1990 comme une variante de néovascularisation choroïdienne de localisation péripapillaire préférentielle, cette affection associe dans sa forme typique des lésions polypoïdales à des décollements séreux et séro-hémorragiques de la rétine et de l'épithélium pigmentaire (EP) [1].

Dans un grand nombre de cas, il est cependant difficile de la distinguer d'une DMLA exsudative standard et des polypes sont rencontrés de façon non exceptionnelle sur les limites de membrane néovasculaire vieillie. La fréquence de cette affection varie selon les populations étudiées : la VCP représente un quart à la moitié des DMLA exsudatives chez les Asiatiques et 10 % chez les Caucasiens.

Dans d'autres cas moins fréquents, les polypes sont associés à des décollements séreux rétinien (DSR) isolés les rendant difficilement différenciables d'une chorio-rétinopathie séreuse centrale (CRSC) [2]. Les polypes peuvent également s'associer à une épithéliopathie rétinienne diffuse, à une dysversion papillaire avec staphylome myopique au niveau de la zone de jonction [3]...

Différents critères ont été retenus pour asseoir le diagnostic de cette affection. En 2005, un groupe de travail japonais précise les éléments pour poser le diagnostic de VCP chez les sujets japonais : la présence de lésions sur-élevées rouge-orangées au fond d'œil correspondant aux polypes et la présence de lésions polypoïdales caracté-

ristiques en ICG permettent d'affirmer le diagnostic de VCP. La VCP est probable lorsqu'on constate une trame néovasculaire choroïdienne anormale ramifiée en ICG sans que l'on puisse identifier le polype, associée à la présence de décollement séro-hémorragique de l'EP ou d'hémorragies rétinien récidivantes [4].

On le voit, la présence de plusieurs critères pour affirmer la présence d'une VCP souligne que le diagnostic de cette affection n'est pas toujours aisé. C'est pour cette raison que l'imagerie multimodale prend tout son sens dans l'exploration de la vasculopathie polypoïdale. Chaque examen contribue à affirmer le diagnostic ou à en préciser l'évolutivité. C'est ce que nous nous proposons d'illustrer dans cet article par plusieurs cas cliniques.

Examen du fond d'œil, rétinophotographies et autofluorescence

Au fond d'œil et sur les rétinographies, on observe les conséquences du ou des polypes et du réseau vasculaire ramifié, avec typiquement des décollements séreux et séro-hémorragiques de la rétine et de l'EP, de localisation maculaire et extramaculaire (*cas clinique n°1 : figures 1 et 2*).

Le ou les polypes peuvent apparaître, dans les régions où la rétine n'est pas soulevée, sous la forme de lésions nodulaires rouge-orangées, uniques ou multiples, groupées en anneau ou en grappe (*cas clinique n°2 : figures 3 à 5*). Leur localisation est variable, le plus souvent péri-papillaire ou maculaire, plus rarement extramaculaire. Lorsqu'ils évoluent depuis plus de trois mois, ils peuvent s'associer à des exsudats lipidiques importants (*cas clinique n°3 : figures 7 à 9*). Les atteintes bilatérales sont fréquentes. Mais souvent les lésions néovasculaires

1. Centre d'imagerie et de laser, Paris

2. Service d'ophtalmologie de l'hôpital Avicenne, Service du Pr G. Chaîne, Bobigny

3. Fondation ophtalmologique A. de Rothschild, Paris

Cas clinique n°1



Figure 1. Nombreuses poches de décollement séro-hémorragique de l'EP dans la région maculaire et péripapillaire.

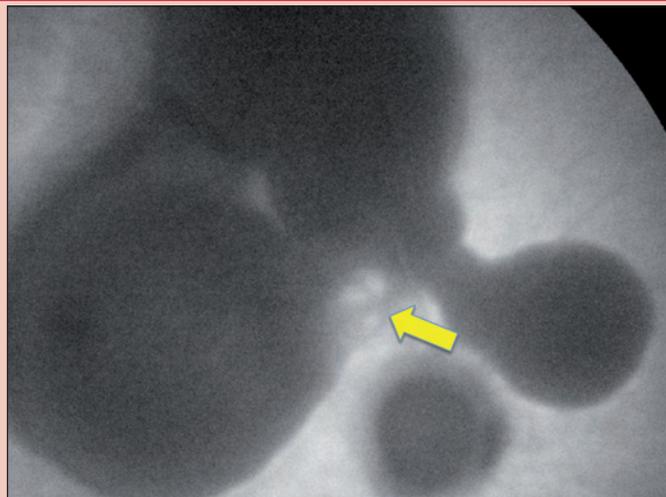


Figure 2. L'ICG confirme le diagnostic de VCP en objectivant la présence de plusieurs polypes à la confluence de plusieurs DEP (flèche jaune).

Cas clinique n°2



Figure 3. Multiples lésions arrondies rouge-orange localisées au contact de la papille.

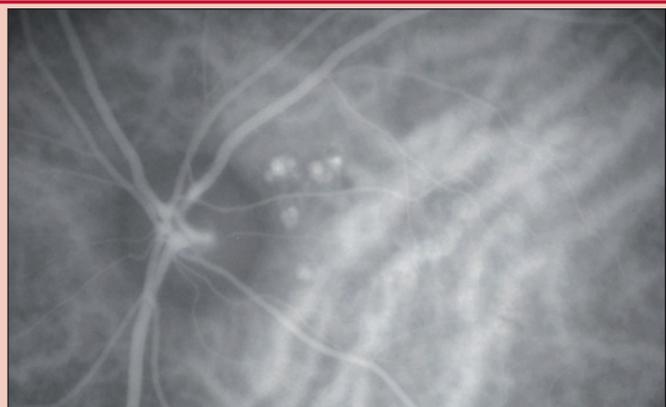


Figure 4. En ICG (cliché à 2 mn), on constate une correspondance entre les lésions rouge-orange vues au fond d'œil et les zones hyperfluorescentes visualisées en ICG permettant de confirmer le diagnostic de vasculopathie polypoidale.

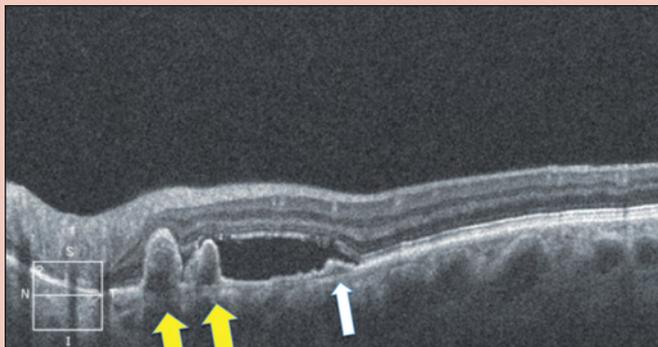


Figure 5. Les polypes apparaissent sous la forme de lésions surélevées de l'EP (flèches jaunes) à l'origine d'un DSR de voisinage. On constate également la présence d'une zone de soulèvement irrégulier de l'EP (flèche blanche).

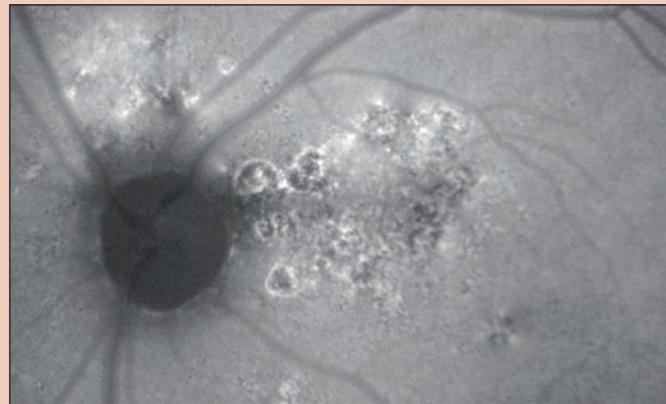


Figure 6. Autofluorescence. Zones étendues d'altération de l'EP ; les polypes sont hypo-AF entourés d'un anneau hyper-AF.

(polype et réseau vasculaire ramifié) ne sont visibles qu'en OCT ou en ICG. L'absence de drusen ou d'altérations de l'EP doit faire évoquer le diagnostic de VCP.

Yamagishi *et al.* ont décrit récemment les caractéristiques en autofluorescence (AF) des VCP. Plusieurs paramètres sont à souligner (*cas clinique n°2 : figure 6*) :

- une hypo-autofluorescence (hypo-AF) qualifiée de confluyente au niveau de la lésion polypoïdale, souvent entourée d'une hyperautofluorescence (hyper-AF) annulaire,
- une hypo-AF granuleuse au niveau du réseau vasculaire choroïdien associé au polype.

De plus, dans les VCP, les zones d'hypo-AF sont plus étendues qu'au cours des DMLA exsudatives, avec des zones d'hypo-AF en dehors de la région maculaire ; d'autre part, une hypo-AF est plus souvent observée sur l'œil adelphe en cas de VCP qu'en cas de DMLA exsudative. En conséquence, les altérations de l'EP sont souvent plus étendues en cas de VCP qu'en cas de DMLA, à la fois sur l'œil atteint et sur l'œil controlatéral indemne [5].

L'angiographie à la fluorescéine est un indicateur de l'activité de la vasculopathie [6]

Elle ne permet cependant pas de poser le diagnostic de l'affection. En effet, dans la majorité des cas, la VCP se présente sous l'apparence d'un néovaisseau occulte, avec hyperfluorescence inhomogène précoce, diffusion progressive et *pin-points* au temps tardifs (*cas clinique n°4*). Il convient de souligner que dans près de 10 % des cas, les VCP vues au Japon s'associent à des néovaisseaux visibles.

L'angiographie au vert d'indocyanine est l'examen clé du diagnostic [7]

Il permet de distinguer les deux composants élémentaires de la vasculopathie que sont :

1. le réseau vasculaire ramifié localisé le plus souvent sous l'EP,
2. les dilatations vasculaires polypoïdales développées sur les limites du réseau vasculaire ramifié.

Cas clinique n°3



Figure 7. Exsudats lipidiques en interpapillo-maculaire, chez une patiente signalant une baisse d'acuité visuelle survenue il y a 6 mois. On constate un DSR maculaire.

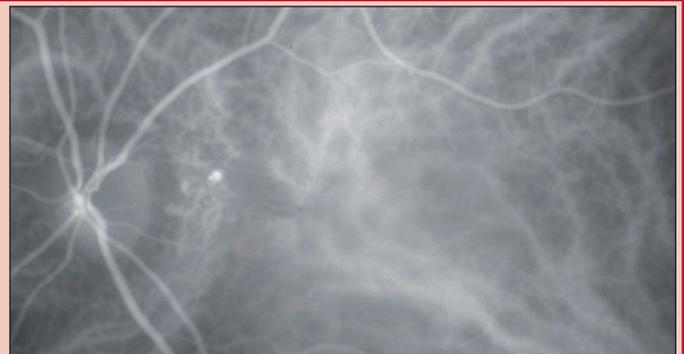
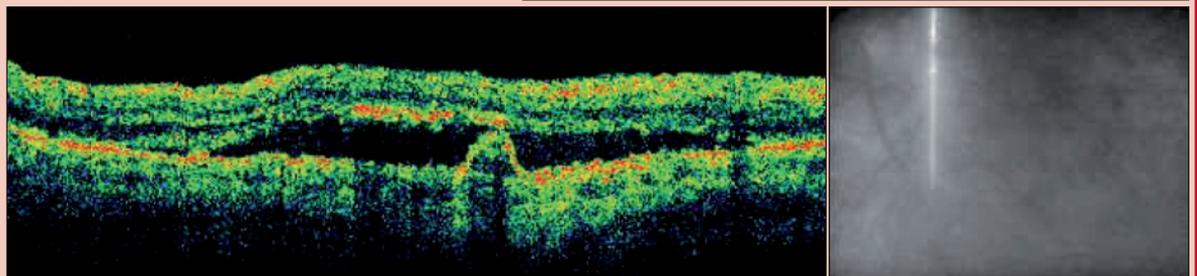


Figure 8. ▶ Lésion polypoïdale objectivée en ICG (clichés précoce et tardif).

Figure 9. ▶ L'OCT objective un polype et le DSR.



Cas clinique n°4

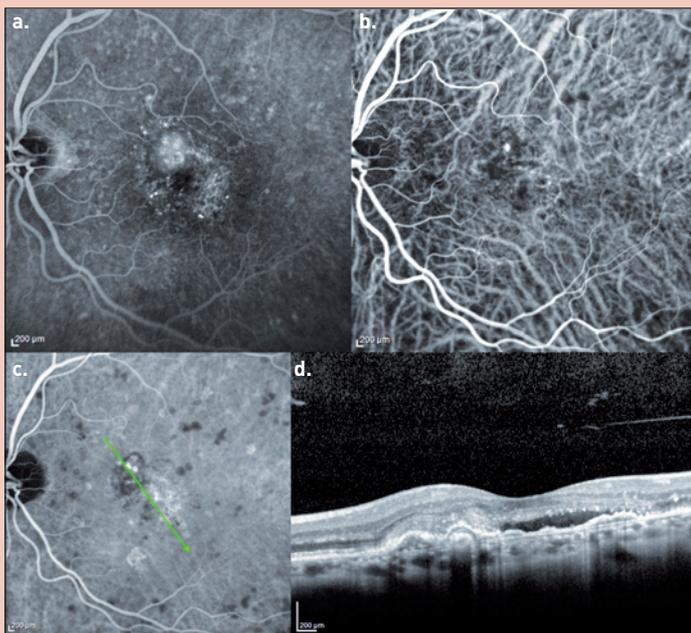


Figure 10. a. Angiographie à la fluoresceïne. Hyperfluorescence inhomogène non spécifique. b et c. Polypes visualisés en ICG (clichés précoces et tardifs). d. Polypes, DSR en zone d'irrégularité de l'EP visible en OCT.

L'ICG permet dans la majorité des cas d'identifier les lésions élémentaires de la VCP, mais parfois, seul le polype est visualisé en ICG et, plus rarement, seul le réseau vasculaire est visible :

- les polypes apparaissent souvent au cours des cinq premières minutes de l'examen, sous forme d'une hyperfluorescence focale persistant dans la majorité des cas sur les temps tardifs. Dans un certain nombre de cas, cependant, les polypes sont le siège d'un *wash-out* tardif, qui n'a pas, semble-t-il, de signification pronostique particulière. Le polype peut par ailleurs avoir un comportement pulsatile au cours des premiers moments de la séquence angiographique ;
- le réseau vasculaire ramifié apparaît sous la forme d'anomalie de la trame choroïdienne interne, avec dilatation et tortuosité vasculaire visible dès les temps précoces, dont l'axe n'est pas parallèle au réseau vasculaire choroïdien normal, et comportant un réseau vasculaire interconnecté à la terminaison duquel se forme les polypes (cas clinique n°5 : figures 11 et 12).

Sur le plan de la diffusion, les lésions polypoïdales peuvent avoir différents comportements en ICG : la majorité des lésions vont être le siège d'une diffusion à partir du polype, du réseau néovasculaire ou des deux. Ces phénomènes de diffusion en ICG sont plus fréquents en cas de VCP qu'en cas de DMLA exsudative. Cependant, dans un certain nombre de cas, on ne distingue pas de diffusion

Cas clinique n°5

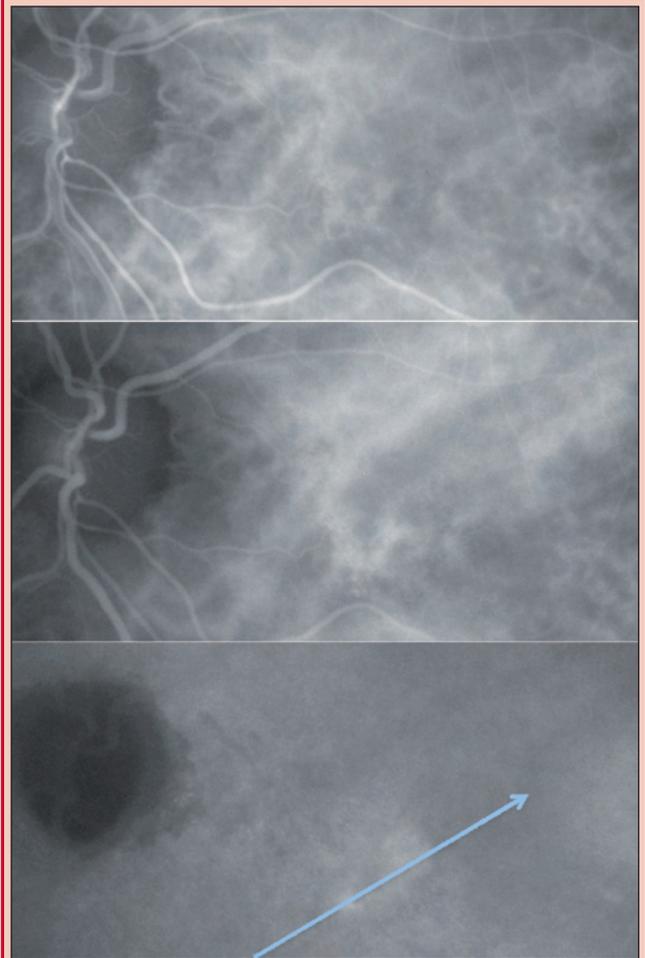


Figure 11. ICG. Le réseau vasculaire ramifié est visible en ICG sous forme d'un réseau vasculaire dilaté dont l'axe n'est pas parallèle aux vaisseaux choroïdiens ; avec polypes visibles sur les limites du réseau vasculaire aux temps tardifs. La flèche bleue correspond à la coupe OCT.

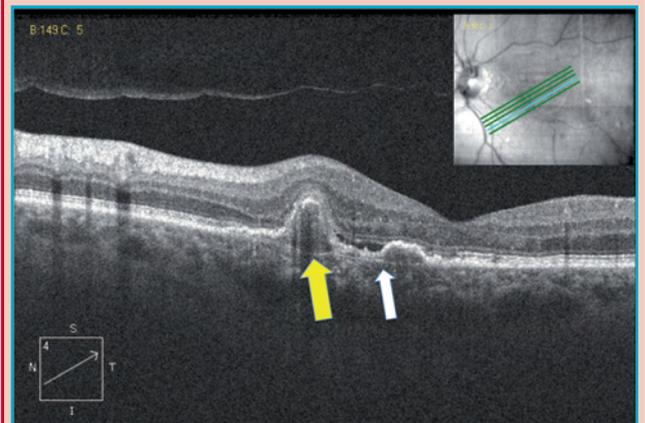


Figure 12. OCT. Polype (flèche jaune), DSR et réseau vasculaire ramifié (flèche blanche).

Dossier

du produit de contraste ; ces formes sont dites en régression. Les formes avec diffusion sont plus souvent associées à un décollement de l'épithélium pigmentaire (DEP) ; les formes en régression sont plus anciennes et classiquement associées à un moins bon niveau de vision [8].

L'OCT-SD permet de visualiser les lésions élémentaires de la VCP

En OCT, les VCP s'accompagnent souvent d'hémorragies et d'exsudations sous-rétiniennes massives avec paradoxalement peu d'œdème intrarétinien, expliquant probablement en partie la relative conservation de l'acuité visuelle de ces formes.

L'OCT-SD permet de visualiser les lésions élémentaires de la VCP :

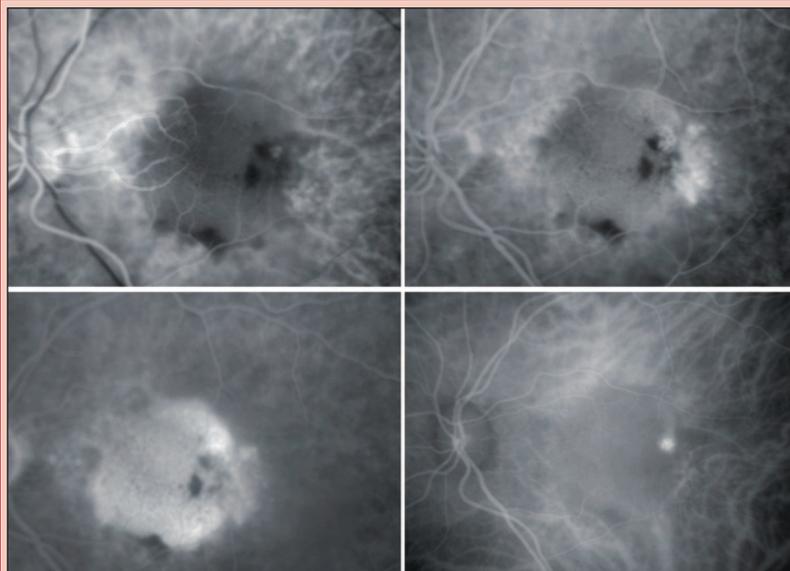
- le polype apparaît sous la forme d'un petit DEP, au contenu optiquement vide, à bord net, plus ou moins régulier, souvent difficilement différenciable des DEP observés au cours d'une CRSC (figure 9). En l'absence de DEP

associé au polype, ce dernier siège en fait entre la membrane de Bruch et l'EP [9]. L'OCT permet parfois de visualiser un volumineux DEP, en forme de dôme, contigu à un petit DEP qui correspond à la lésion polypoïdale observée en ICG (cas clinique n°6 : figures 13 et 14 et cas clinique n°7 : figure 15).

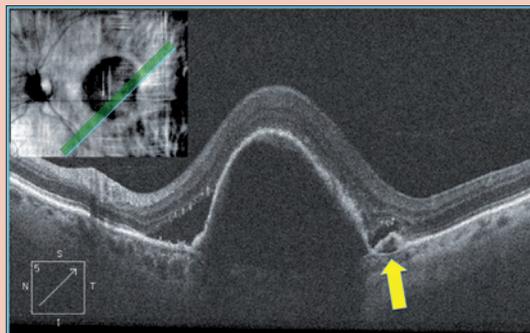
Le polype est visualisable en OCT en face (cas clinique n°7 : figure 16) et la constatation d'un contenu hématique en son sein pourrait contribuer à différencier un DEP de VCP d'un DEP de CRSC (« *hematocrit sign* ») [10] :

- le réseau vasculaire ramifié se traduit en OCT sous la forme d'un dédoublement de l'EP associé à une ondulation de l'EP et de la membrane de Bruch, l'ensemble réalisant le signe du dédoublement [3] ;
- parmi les autres signes rapportés dans la littérature, notons qu'une étude a constaté que les segments externes des photorécepteurs étaient amincis en cas de VCP, contrairement à ce qui est observé en cas de CRSC [11,12] ; d'autres études constatent une augmentation de l'épaisseur choroïdienne [13].

Cas clinique n°6



▲ **Figure 13.** Angiographie à la fluorescéine. Remplissage progressif d'un DEP associé à une hyperfluorescence inhomogène sur le versant temporal du DEP : cette zone correspond à un polype bien visible en ICG.



▲ **Figure 14.** OCT. Petit DEP (flèche jaune) sur les limites d'un volumineux DEP en dôme.

Cas clinique n°7

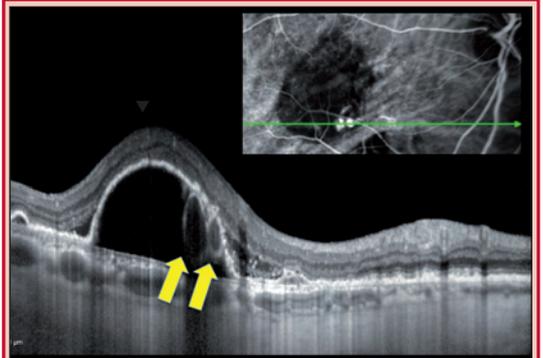


Figure 15. Polypes à la limite d'un DEP objectivé en OCT et en ICG (flèches jaunes sur l'OCT).

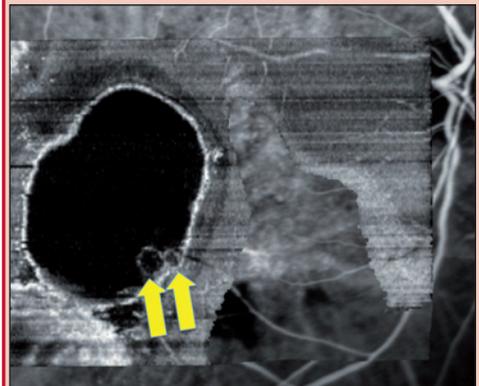


Figure 16. OCT en face de deux polypes (flèches jaunes) sur les bords d'un DEP.

Bibliographie

1. Yannuzzi LA, Sorenson J, Spaide RF, Lipson B. Idiopathic polypoidal choroidal vasculopathy (IPCV). *Retina*. 1990;10(1):1-8.
2. Park HS, Kim IT. Clinical characteristics of polypoidal choroidal vasculopathy associated with chronic central serous chorioretinopathy. *Korean J Ophthalmol*. 2012;26(1):15-20.
3. Quaranta El Maftouhi M, Mauget-Faysse M. Vasculopathie choroïdienne polypôidale. In: SY Cohen, A Gaudric, eds. DMLA. Rétine. Paris : Lavoisier. 2012:171-83.
4. Japanese study group of polypoidal choroidal vasculopathy. Criteria for diagnosis of polypoidal choroidal vasculopathy. *J Jpn Ophthalmol Soc*. 2005;109(7):417-27.
5. Yamagishi T, Koizumi H, Yamazaki T, Kinoshita S. Fundus autofluorescence in polypoidal choroidal vasculopathy. *Ophthalmology*. 2012;119(8):1650-7.
6. Lim TH, Laude A, Tan CS. Polypoidal choroidal vasculopathy: an angiographic discussion. *Eye (Lond)*. 2010;24(3):483-90.
7. Spaide RF, Yannuzzi LA, Slakter JS *et al*. Indocyanine green videoangiography of idiopathic polypoidal choroidal vasculopathy. *Retina*. 1995;15(2):100-10.
8. Zuo CG, Wen F, Huang SZ *et al*. Angiographic leakage of polypoidal choroidal vasculopathy on indocyanine angiography. *Chin Med J (Engl)*. 2010;123(12):1548-52.
9. Nagase S, Miura M, Makita S *et al*. High-penetration optical coherence tomography with enhanced depth imaging of polypoidal choroidal vasculopathy. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging*. 2012 Feb 9;43 Online:e5-9. doi: 10.3928/15428877-20120130-02.
10. Imamura Y, Engelbert M, Iida T *et al*. Polypoidal choroidal vasculopathy: a review. *Surv Ophthalmol*. 2010;55(6):501-15.
11. Ooto S, Tsujikawa A, Mori S *et al*. Thickness of photoreceptor layers in polypoidal choroidal vasculopathy and central serous chorioretinopathy. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 2010;248(8):1077-86.
12. Kim SW, Oh J, Kwon SS *et al*. Comparison of choroidal thickness among patients with healthy eyes, early age-related maculopathy, neovascular age-related macular degeneration, central serous chorioretinopathy, and polypoidal choroidal vasculopathy. *Retina*. 2011;31(9):1904-11.
13. Chung SE, Kang SW, Lee JH, Kim YT. Choroidal thickness in polypoidal choroidal vasculopathy and exudative age-related macular degeneration. *Ophthalmology*. 2011;118(5):840-5.